FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904 — N° 135

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 18 Mai 1904, à 1 heure

Par René APPEL

Né à Vincennes, le 12 décembre 1876

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

DILATATION BRONCHIQUE CONGÉNITALE

Président : M. LANDOUZY, *Professeur.*

Juges : MM. GAUTIER, BRISSAUD, *Professeurs.*
TEISSIER, *Agrégé.*

PARIS
G. STEINHEIL, ÉDITEUR
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2.

1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M.	DEBOVE.
Professeurs	MM.	
Anatomie		POIRIER.
Physiologie		Ch. RICHET.
Physique médicale		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		BOUCHARD.
Pathologie médicale		HUTINEL. BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale		LANNELONGUE.
Anatomie pathologique		CORNIL.
Histologie		MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils		RECLUS.
Pharmacologie et matière médicale		POUCHET.
Thérapeutique		GILBERT.
Hygiène		CHANTEMESSE.
Médecine légale		BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		DEJERINE.
Pathologie comparée et expérimentale		X...
Clinique médicale		LANDOUZY. HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE.
Clinique des maladies des enfants		GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques		GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses		RAYMOND.
Clinique chirurgicale		LE DENTU. TILLAUX. TERRIER. BERGER.
Clinique ophtalmologique		DE LAPERSONNE.
Clinique des voies urinaires		GUYON.
Clinique d'accouchements		PINARD. BUDIN.
Clinique gynécologique		POZZI.
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	FAURE.	LEPAGE.	THIERY.
AUVRAY.	GILLES DE LA TOURETTE.	MARION.	THIROLOIX.
BEZANÇON.	GOSSET.	MAUCLAIRE.	THOINOT.
BONNAIRE.	GOUGET.	MERY.	VAQUEZ.
BROCA (Aug.).	GUIART.	POTOCKI.	WALLICH.
BROCA (André).	HARTMANN.	REMY.	WALTHER.
CHASSEVANT.	JEANSELME.	RENON.	WIDAL.
CUNEO.	LANGLOIS.	RICHAUD.	WURTZ.
DEMELIN.	LAUNOIS.	RIEFFEL, *Chef des travaux anatomiques.*	
DESGREZ.	LEGRY.	TEISSIER.	
DUPRE.	LEGUEU.		

Le Secrétaire de la Faculté : M. GRISEZ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

PARENTS ET AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur LANDOUZY

Hommage respectueux et reconnaissant

A M. COUVELAIRE

Chef de Clinique à la Faculté

AVANT-PROPOS

Au cours de notre stage à la Clinique d'accouchements de Baudelocque, il nous a été transmis par M. Couvelaire, chef de clinique, un cas de dilatation bronchique congénitale, au sujet duquel il a fait, à la *Société d'Obstétrique, de Gynécologie et de Pædiatrie de Paris*, une communication en novembre 1903.

Nous ne nous permettrons pas de vouloir faire mieux que l'instigateur de notre thèse, nous tenons seulement, étant donné l'intérêt que présentent toutes les affections congénitales, à approfondir quelques détails, en particulier pour ce qui concerne quelques observations publiées à l'étranger, et que nous avons eu la bonne fortune de pouvoir nous procurer.

Mais avant d'aborder l'étude de notre sujet, nous sommes heureux de pouvoir exprimer ici, publiquement, toute notre respectueuse reconnaissance et notre profonde gratitude à M. le Professeur Landouzy, qui, depuis que nous avons eu l'honneur de faire partie de son service, a bien voulu nous accorder constamment ses conseils éclairés et sa haute bienveillance.

Nous exprimons aussi nos remerciements les plus respectueux à M. le Professeur Pinard et à M. le Professeur Gaucher, pour tout le profit que nous avons retiré de leurs lumineux enseignements.

Enfin, nous nous garderons d'oublier tout ce que nous devons à M. Couvelaire, qui n'a pas cessé de nous prodiguer, de la façon la plus large et la plus cordiale, son temps, ses documents précieux et son inlassable bienveillance.

Voici sur quel plan nous nous proposons de présenter la question : nous examinerons tout d'abord le cas que nous a communiqué M. Couvelaire, et qui nous sert de base ; puis successivement, ceux de la littérature, et à leur suite les théories que les auteurs qui les relatent auront émises. Nous examinerons les observations et les opinions après chaque auteur cité, et nous les discuterons.

En dernier lieu nous verrons à quelles conclusions nous aura conduit l'examen de notre cas et des différentes théories.

Dans le cas où nos conclusions ne seraient pas satisfaisantes, nous nous estimerions heureux, malgré tout, si nous avons su présenter la question dans son ensemble, de façon à en montrer la vaste étendue, laissant à de plus éclairés, à de plus compétents, à de mieux documentés que nous, la tâche de parfaire cette ébauche imparfaite.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

De la Dilatation bronchique congénitale

Parmi les nombreuses affections que peut présenter l'enfant à sa naissance, la dilatation congénitale des bronches occupe une place toute particulière, dans l'état actuel de nos connaissances : par la difficulté que présente non seulement sa pathogénie, mais aussi l'interprétation de son histologie : par la rareté *apparente* de son existence : par l'évolution ultérieure possible de cette affection peu connue. Il est encore digne de remarque, que malgré la récence relative de la question et le peu de richesse documentaire, les théories pathogéniques sont nombreuses.

Nous avons l'intention de les présenter en les enchaînant les unes aux autres, ce qui est aisé, grâce à l'existence d'opinions intermédiaires qui nous permettront de lier toutes les parties de la question et de la parcourir complètement.

OBSERVATION I

(COUVELAIRE, *Annales de gynécologie, d'obstétrique et de pœdiatrie*), novembre 1903.

« Il s'agit d'un nouveau-né, dont la mère, primipare de 20 ans, issue de parents actuellement vivants et, paraît-il, bien portants,

n'a jamais eu d'autre maladie qu'une fièvre typhoïde à l'âge de 13 ans. Le père, âgé de 28 ans, serait bien portant.

La grossesse évolua sans incident ; elle fut d'ailleurs surveillée à la consultation de la Clinique Baudelocque : à aucun moment on ne constata dans les urines la présence d'albumine.

L'accouchement eut lieu spontanément le 7 janvier 1902 (dernières règles, fin mars 1901). Le travail dura 12 heures ; la poche des eaux fut rompue artificiellement à la dilatation complète (liquide opalescent).

L'enfant, un garçon, pesait 3,520 grammes.

Le placenta, sans altérations macroscopiques, pesait 600 grammes.

Rien de particulier ne fut noté dans l'état de l'enfant au moment de la naissance. Il se mit à crier et à respirer d'une façon en apparence normale.

Le 5e jour seulement apparurent les troubles respiratoires : respiration courte et fréquente, accès de cyanose. Rapidement la dyspnée alla croissant, la cyanose devint permanente, l'enfant refusa le sein. On essaya vainement de lui faire boire au verre le lait de sa mère. Le 13 janvier, six jours après sa naissance, il succomba. Aucun diagnostic précis n'avait été posé.

Autopsie. — Je pratiquai l'autopsie 13 heures après la mort, et ne trouvai de lésion viscérale macroscopique qu'au niveau des organes thoraciques.

Les organes abdominaux, intestin, foie, rate, pancréas, les organes génitaux, le thymus et le corps thyroïde, le cerveau et la moelle avaient leurs caractères normaux au point de vue de la topographie.

Par contre, dès que le plastron sterno-costal fut enlevé, le lobe moyen du poumon droit apparut, faisant hernie à travers la brèche thoracique. Ce lobe, considérablement hypertrophié, cachait les lobes supérieur et inférieur du poumon droit, refoulés dans la gouttière costo-vertébrale, et refoulait le cœur, fortement rejeté vers la gauche.

La totalité de la masse cardio-pulmonaire fut enlevée avec précaution. Par dissection, il fut d'abord reconnu qu'il n'existait

aucune anomalie ni du côté des voies respiratoires supérieures, ni du côté des éléments du hile des deux poumons, ni du côté des gros vaisseaux de la base du cœur. En particulier, les bronches lobaires et leurs premières divisions sont perméables, et de calibre normal.

Les lobes supérieur et inférieur du poumon droit sont presque complètement atélectasiés. Sous la plèvre viscérale et dans le paren-

Fig. 1. — Vue postérieure de l'appareil pulmonaire.
g. Poumon gauche ; — *d*. Poumon droit ; — *s*. Lobe supérieur ; — *i*. Lobe inférieur ; — *mm'*. Lobe moyen polymicrokystique.

chyme atélectasié sont disséminées de nombreuses suffusions sanguines.

Le lobe moyen est énorme. Ses dimensions sont de 7 cent. 5 pour l'épaisseur antéro-postérieure maxima. C'est un lobe polyédrique, dont la forme ne rappelle que de loin celle d'un lobe pulmonaire. Ses bords épais, arrondis, ne ressemblent en rien aux languettes pulmonaires des poumons normaux.

Sa couleur générale, blanc rosé, tranche avec la couleur violacée

foncée des deux lobes supérieur et inférieur. Il est dépressible, et les doigts qui le dépriment s'enfonceraient facilement dans le tissu pulmonaire qui crépite.

La surface pleurale est irrégulière. Elle est divisée par un réseau de fines travées blanchâtres, en territoires irrégulièrement polyédriques ne faisant à l'extérieur que de faibles saillies. Il n'y a pas de bulles d'emphysème. C'est, en somme, avec des mailles de dimension beaucoup plus considérable, le réseau interlobulaire que l'on distingue habituellement avec plus ou moins de netteté à la surface du poumon.

A la coupe, le tissu pulmonaire apparaît creusé d'un grand nombre de cavités irrégulières de dimensions très variées, mais dont les plus grandes ne dépassent pas un centimètre de diamètre. Ces cavités sont remplies d'air et ont leurs parois tapissées par places d'un enduit grumeleux blanc jaunâtre. Leur disposition apparaît nettement sur la photographie représentée figure 2.

Le poumon gauche ne présente d'anormal que quelques discrètes suffusions sanguines sous-pleurales. Il a été, dans sa totalité, déplissé par l'air.

Le cœur est volumineux et présente une notable hypertrophie du ventricule droit ».

Examen microscopique. — Si nous examinons une coupe faite dans la partie moyenne du poumon et passant par le hile, un grossissement de deux diamètres permet de mieux préciser quelques détails de la macroscopie. La figure 2 nous montre l'aspect qu'elle présente : c'est celui d'une mince tranche de pain bien levé et léger, avec les coupes de ses vacuoles et de ses travées, irrégulièrement réparties et d'importance variable, sans qu'il apparaisse aucune systématisation nette dans la distribution des cavités. Celles-ci présentent les formes les plus variées, et s'il en est de globuleuses, d'autres, par contre, possèdent un contour très sinueux, formant une succession d'arceaux inégaux, rentrants et sortants, un aspect villeux et frangé. Les plus étendues ne dépassent pas un centimètre dans leur longueur.

La vue d'ensemble de la coupe permet de distinguer plusieurs

FIG. 2. — Photographie d'une coupe histologique totale comprenant toute l'épaisseur du lobe kystique suivant un plan horizontal passant par le hile (1=2).

tr. Travées conjonctives interlobulaires ; — *p*. Parenchyme pulmonaire normal ; — *at*. Lobules atélectasiés ; — *Bh*. Hile du lobe moyen ; — I. Lobe inférieur intéressé par la coupe au voisinage du hile.

régions assez nettement différenciées, mais peu limitées : si nous examinons la préparation de haut en bas, nous trouvons, tout d'abord, une petite calotte de tissu pulmonaire que l'exiguité rela-

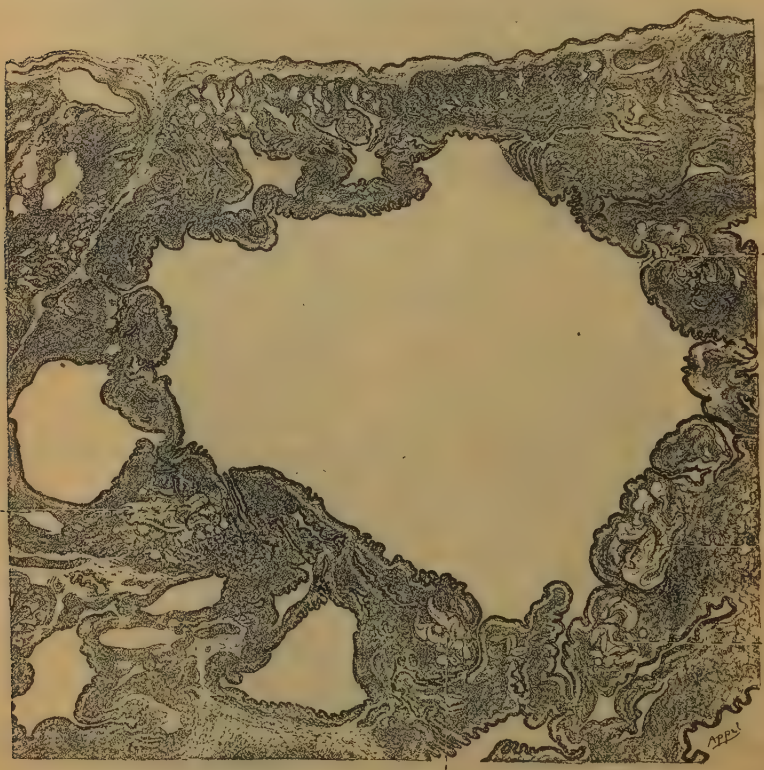

Fig. 3. — Lobule sous-pleural (1=40).

pl. Plèvre ; — *a.* Nodules adénomateux ; — *bp.* Travée conjonctive interlobulaire avec la coupe d'une artère, d'une veine et d'une cavité irrégulière représentant la bronche.

tive de ses cavités, leur égalité, leur régularité et la finesse des cloisons, semble rapprocher du type du parenchyme normal. Nous avons retrouvé, dans d'autres cas rapportés plus loin, mentionnée l'existence d'une demie-sphère très semblable à celle que nous

signalons. Continuant notre examen, si nous suivons le bord interne de la coupe, nous trouvons successivement une série de lobules dans lesquels l'air n'a pas pénétré, en un mot, qui sont atélectasiés ; puis une bande étroite de tissu d'aspect normal ; dans cette partie, non plus, il ne semble pas exister de cavités kystiques. Le pôle inférieur est formé par un tissu où l'atélectasie se mélange d'une manière diffuse à des points aérés et d'aspect normal, les cavités kystiques de cette région sont petites et peu développées. En somme, ce sont les trois quarts externes du lobe qui présentent le maximum de malformation.

Il est possible de distinguer, en partant de la périphérie du lobe, l'amorce des cloisons fibreuses interlobulaires, mais elles ne tardent pas à se perdre parmi le bouleversement des cavités, et on ne peut en trouver quelques îlots étoilés, qu'autour des groupes vasculaires que ce grossissement permet difficilement d'apercevoir.

Un lambeau du lobe inférieur a été compris dans la préparation et nous offre le type du poumon atélectasié ; l'autopsie nous l'avait montré refoulé et comprimé par le lobe kystique.

A un grossissement de 150 diamètres, voici ce qu'on observe sur une préparation fixée au formol, durcie par l'alcool, incluse dans le collodion, débitée en coupes et colorée par l'hématoxyline éosine :

Stroma. — Les éléments qui le composent sont à un stade de développement peu avancé, et leur aspect se rapproche du type embryonnaire, ils sont étoilés ou fusiformes ; leur noyau, un peu trouble, ne prend pas les colorants avec une grande énergie ; il semble que les cellules soient œdématiées ; beaucoup sont légèrement gonflées et comme tuméfiées. Du reste, l'apparence des travées diffère sensiblement de celles du poumon normal ; elles sont plus épaisses, plus rigides, comme turgescentes, et en formant autour des alvéoles des figures en portions de cercles empiétant les unes sur les autres, qu'on ne trouve pas dans le poumon sain, elles augmentent encore l'impression que les tissus sont infiltrés. Le tissu conjonctif est assez abondamment représenté, les éléments, de type jeune, sont répandus confusément dans tout le paren-

chyme, peut-être y a-t-il un léger degré de sclérose que manifeste la densité plus grande de ces éléments ; mais cette sclérose est tout à fait discrète et trop peu accentuée pour aboutir à la formation de tractus figurés. Si les éléments se condensent, ce n'est qu'à la périphérie des lobules pour former leur enveloppe fibreuse, ou bien autour des kystes, ou bien encore pour réunir et protéger les faisceaux vasculaires.

Il existe encore, en des points assez nombreux, et notamment dans les parties centrales du lobe, des hémorrhagies diffuses légères.

Alvéoles. — A vrai dire, nulle part on ne trouve dans ce lobe, d'alvéole absolument indemne d'altérations ; depuis ceux qui sont complètement atélectasiés et qu'on ne distingue pas, puisque l'air ne les ayant pas déplissés, ils sont virtuels, jusqu'à ceux qui sont béants, que ce soit au milieu d'un bloc non aéré ou même dans la demie-sphère supérieure que la macroscopie faisait voir normale, tous les alvéoles présentent quelque anomalie.

Nous avons déjà signalé la forme globuleuse qu'ils présentent ; il en est dans la lumière desquels un ou deux capillaires dilatés font saillie ; d'autres contiennent des globules rouges ou des leucocytes.

On ne voit nulle part d'alvéole s'aboucher directement à un kyste, ni à une des cavités d'aspect glandulaire dont nous parlerons plus loin. En aucun point il n'est possible de découvrir d'alvéoles dont l'aspect rappelle celui qu'ils présentent dans l'emphysème de l'adulte, où deux éperons opposés par le sommet et implantés en des points différents de la paroi alvéolaire représentent les débris d'une cloison éclatée ou dégénérée.

Bronches. — Arrivons maintenant à la description des cavités qui donnent à ce poumon son aspect si caractéristique. Elles sont irrégulièrement disséminées dans le parenchyme, et leur forme est des plus variées ; les unes s'allongent en longues bandes et leurs extrémités sont en forme de franges parallèles, coupes obliques probables des multiples sinuosités de la paroi ; d'autres sont courtes, assez dilatées, leurs parois n'ont que des flexuosités sans

profondeur ; il en est, au contraire, et c'est la majorité, qui sont très anguleuses, et dont les côtés eux-mêmes présentent de très nombreuses papilles en forme de boutons, de massues pédiculées ; il en est qui plongent dans le parenchyme à la manière d'un canal glandulaire, et on les voit se diviser jusqu'à proximité de la surface pleurale. D'autres encore, telles que celle représentée sur la figure 4, entre les replis d'en haut, et la cavité inférieure gauche, ont une lumière très étroite et des parois en arceaux. Il en est enfin, dont la cavité absolument virtuelle, ne se laisse soupçonner que grâce à la présence de deux bandes de cellules cylindro-cubiques égales, accolées parallèlement.

La périphérie des cavités est pourvue d'une enveloppe fibreuse très nette, à cellules conjonctives dont le noyau se colore bien, et dont la ceinture ne fait défaut en aucun point. Nulle part, la coque fibreuse n'est défoncée ; en plusieurs points d'une paroi, elle présente des épaississements notables ; il est possible, la plupart du temps, d'en attribuer l'existence à la présence d'un vaisseau dont c'est la gaîne.

On trouve ensuite une membrane basale anhiste peu visible, sur laquelle s'implantent les cellules de revêtement des kystes. Celles-ci forment un feston très régulier de hauteur, qui ne manque en aucun point des cavités. Elles présentent dans toutes, les mêmes caractères, la taille seule des éléments diffère un peu, mais les composants des cellules sont, entre eux, constamment dans les mêmes proportions. Les cellules sont cylindro-cubiques ; leur protoplasma est légèrement granuleux et leurs noyaux arrondis ou ovalaires, qui occupent en moyenne le quart du volume de chaque cellule sont à proximité de la membrane basale. Ils prennent fortement les réactions colorantes et comme ils sont très serrés les uns contre les autres, un faible grossissement montre leur ensemble comme un ruban foncé qui borderait les kystes. La figure 3 montre suffisamment cet aspect.

Cartilage. — En examinant avec le plus grand soin l'ensemble du lobe kystique, nous n'avons pas découvert la moindre trace de cartilage ; seul, dans toute la préparation, le fragment de lobe

inférieur qu'elle contient, nous a montré quelques anneaux cartilagineux normaux autour des bronches, mais comme ce lobe est normal, sauf en ce qui concerne son atélectasie, et qu'il n'a pas été touché par la dégénérescence, nous ne faisons que le prendre pour terme de comparaison.

Voici donc des cavités dans un lobe pulmonaire qui ne sont comparables à aucune autre existant dans le poumon normal, sur quoi nous appuierons-nous pour en faire des lumières bronchiques ?

L'argument le plus sérieux c'est qu'il nous est possible en plusieurs points et notamment vers les extrémités de la coupe, de trouver des bronches de petit calibre qui ont un aspect normal ; leurs revêtements sont normaux, leurs flexuosités modérées, elles sont accolées au faisceau vasculaire exactement comme dans le poumon sain. Dans un point voisin, les modifications se remarquent ; la bronche allonge sa cavité, qui tend à contourner une artère, par exemple, ou bien des replis apparaissent plus nombreux et se creusent dans la paroi ; faisons un pas de plus, et voici les festons profonds de la lésion qui perdent toute mesure, abandonnent leurs connexions vasculaires. Nous avons donc sous les yeux des figures intermédiaires entre la normale et la dégénérescence.

Autre raison pour que les kystes représentent les bronches, c'est qu'eux seuls, dans les différents systèmes du lobe pathologique, y sont assimilables.

Nous ne trouvons rien d'autre pour justifier notre diagnostic histologique, car ce qui augmente surtout sa difficulté, c'est l'absence totale du moindre noyau cartilagineux, dont la présence serait caractéristique et suffisante.

A proximité des cavités, se voient, au milieu du parenchyme, des sortes de lobules dont la périphérie est quelquefois assez nettement limitée en coupe de sphère plus ou moins régulière, ou en ovale juxtaposés, sans interposition de systèmes dissemblables ; d'autres, au contraire, ont un contour vague, qui se perd au milieu des alvéoles voisins ; ils paraissent dissociés et morcelés par l'envahissement des grandes cavités kystiques exubérantes.

Un grossissement de 40 ou 50 diamètres les montre sous forme

de nodules qui tranchent par leur réfringence sur le fond sombre et opaque des tissus plus ou moins atélectasiés. Souvent ils ne sont séparés de la cavité la plus proche que par l'épaisseur de la couche conjonctive qui l'entoure.

Un grossissement de 250 permet de saisir les détails de leur histologie ; ils ressemblent à des acini de dimensions fort variables, coupés transversalement ou longitudinalement, isolés par unités ou par petits groupes de 2 ou 3 au milieu du parenchyme, ou bien en lobules comprenant un nombre quelconque (jusqu'à une trentaine) d'acini. Ceux-ci se montrent quelquefois entourés par un capillaire assez dilaté qui les contourne. Les cellules sont cylindriques, très hautes, étroites et longues, sur une seule couche ; aucune ne laisse voir de cils vibratils. Leur protoplasma extrêmement réfringent ainsi que leur forme rappelle l'aspect de cellules mucipares caliciformes. Les granulations sont d'une grande finesse. La taille de ces éléments varie dans des proportions considérables ; en général, dans une cavité de forme régulière, les hauteurs des cellules sont égales, mais dans les cavités anfractueuses nous voyons que l'épithélium le plus haut est celui qui revêt le sommet libre des papilles ; sur leurs côtés, il décroît progressivement, de telle sorte qu'il atteint ses dimensions les plus petites au fond de l'angle qui sépare deux papilles contiguës. Cette façon d'être est très nette sur la figure 4 où nous avons soigneusement noté les différents aspects de cet épithélium. Sa base s'implante sur une couche de cellules plates révélée par la forme très effilée de ses noyaux, et soutenue elle-même par un mince anneau fibreux qui suit les flexuosités du contour des cavités et vient s'épanouir sous la muqueuse des cavités glanduliformes, qu'elle soulève en papilles plus ou moins grêles. Nous noterons, en passant, la différence que présente l'anneau mince, dense, bien net des cavités glanduliformes avec celui des kystes, plus épais mais plus lâche et moins bien différencié.

La figure 4 montre trois des aspects que peuvent présenter ces formations ; celle du milieu est coupée transversalement ou obliquement ; celle qui est en bas et à droite, donne une idée du carac-

tère anguleux que peuvent prendre les exubérances de leur paroi et qui se retrouvent dans un grand nombre bien plus développées que sur notre dessin. Enfin la cavité de gauche représente la façon dont s'abouchent ordinairement les systèmes aciniformes à

Fig. 4. — Paroi d'un grand kyste et formations adénomateuses (1=250).

e. Épithélium cubique de revêtement d'un petit kyste ; — *c*. Gaîne conjonctive sous-épithéliale ; — *a*. Formation adénomateuse ; — *a'*. Communication directe des formations adénomateuses et des cavités kystiques.

une cavité kystique. En général, on voit une ou plusieurs papilles couvertes de hautes cellules, faire saillie dans un diverticule du kyste dont le revêtement caractéristique commence brusquement à la base même de la papille.

Vaisseaux. — L'élément vasculaire ne semble pas présenter de modifications dans sa structure histologique ; seuls les capillaires gorgés de sang, sont anormalement dilatés et montrent que l'organe était fortement congestionné.

Maintenant que nous avons étudié l'histologie de notre cas, nous réservons pour la fin son explication au point de vue pathogénique et nous allons, auparavant, passer en revue tous ceux que la littérature a pu nous fournir.

Voici tout d'abord une série d'observations que nous tirons d'un article de Grawitz dans le t. LXXXII des *Arch. f. path. Anat. und Phys.*

1er Cas. — Grawitz.

Fille mort-née. Mère IV pare. Aucune probabilité de syphilis. Poids : 3180 gr. L'enfant fit vainement plusieurs tentatives d'inspiration.

L'aspect extérieur de l'enfant, venu d'ailleurs bien à terme, est tout à fait anormal. La peau de tout le corps est livide, foncée ; les lèvres rouge-bleu foncé. Sur la tête et le visage, se détachent sur un fond bleuâtre, de nombreuses taches irrégulières d'un rouge clair, confluentes et de formes variées. Ces taches incisées, montrent des infiltrations hémorrhagiques superficielles.

La tête est très développée et arrondie ; sa moitié droite est œdématiée, principalement dans ses parties saillantes; le côté gauche l'est également, mais cependant si peu, que, par exemple l'oreille droite atteint une grosseur à peu près double de celle de l'oreille gauche. De même le bras droit et la jambe droite sont plus tendus et plus gonflés que les membres du côté gauche. L'abdomen ballonné est fortement distendu. Le cou est court et épais ; la glande thyroïde n'est pas hypertrophiée. La grande incision montre une infiltration aqueuse dans la couche adipeuse sous-cutanée de la poitrine et du ventre ; en ouvrant l'abdomen, il en coule en grande quantité une sérosité fluide, de couleur brun foncé. Le diaphragme en forme de dôme, est saillant dans la partie droite du thorax ; à gauche, il atteint le 4e espace intercostal. La surface de l'intestin est rose pâle

lisse, très humide. Thymus volumineux. Cœur légèrement plus volumineux que normalement.

Le poumon gauche est complètement atélectasié ; sa grosseur, normale ; ses deux lobes sont de forme ordinaire, leur surface est humide, à gros grains, d'une couleur rouge tirant sur le gris. La cavité pleurale est vide.

Le poumon droit est atélectasié dans ses lobes supérieur et moyen qui sont également de forme et de dimensions parfaitement normales.

Le lobe inférieur, par contre, est environ de la grosseur d'un œuf de poule. En l'examinant à contre-jour, il présente l'aspect d'un sac multiloculaire, flasque et rempli d'un liquide peu consistant. Sur la partie supérieure de ce sac, tout près du hile, est posée à la façon d'une calotte, un reste de tissu pulmonaire normal atélectasié. Les deux parties sont couvertes comme d'ordinaire, d'un fin feuillet de plèvre viscérale. A sa surface, celle-ci laisse transparaître de petites vésicules isolées, de la grosseur d'alvéoles légèrement œdématiés, qui forment la transition entre la partie normale des poumons et celle qui est dégénérée. A cet endroit, la paroi, épaisse d'environ $0^{m}05$ est assez rude au toucher et devient, à mesure qu'on se rapproche de la calotte, de plus en plus semblable au parenchyme atélectasié de celle-ci ; après la base du lobe du poumon elle s'amincit comme du papier et sa surface d'un gris clair, est lisse et humide. Du hile partent des lignes bifurquées dichotomiquement (vraisemblablement des vaisseaux lymphatiques dilatés) qui se dirigent vers le fond du sac. Dans la cavité pleurale existe un faible épanchement séreux non enkysté ; il n'y a pas d'adhérences.

On découpe, dans la paroi du sac, dans l'un des points les plus amincis, un petit morceau, et avec un tube, on y insuffle de l'air. La tension se produit parfaitement, sans fuite par les bronches. La peau est bosselée de nombreuses saillies aplaties, variant de la grosseur d'un pois à celle d'une noisette ; les vaisseaux lymphatiques sus-mentionnés, circulent dans les dépressions qui séparent les saillies hémisphériques. On peut suivre les grosses bronches jusque dans les environs immédiats de ces agglomérations kystiques.

et tout d'un coup, elles s'oblitèrent et en restent séparées. Pour durcir la préparation, on la met dans l'acide chromique. On examine le liquide qui vient de s'écouler ; il contient un dépôt albumineux finement granuleux, des noyaux libres et de nombreuses cellules épithéliales à cils vibratiles. La paroi du fragment excisé est revêtue d'épithélium cubique stratifié dont la couche externe porte des cils vibratils.

Rate assez volumineuse et congestionnée, ainsi que le foie. Rien de particulier aux organes abdominaux. Hémorrhagie sous-cutanée abondante sous le cuir chevelu. Un épanchement encore plus considérable s'est produit entre la dure-mère et la pie-mère de l'hémisphère droit, qui est recouvert d'un caillot sanguin rouge-noirâtre, d'une épaisseur moyenne de 5 millimètres. Il s'étend jusque dans la scissure médiane. Le cerveau est congestionné.

« Mon opinion est que la chose seule de savoir que le kyste multiloculaire est revêtu d'une muqueuse lisse, suffit pour permettre d'affirmer que cette malformation du poumon est une bronchectasie.

Examen microscopique. — Sur des couches durcies, on aperçoit, à l'œil nu, un système de grandes, moyennes et petites cavités, qui toutes s'ouvrent dans un espace commun, central, et qui sont séparées les unes des autres par de minces cloisons. Ces cloisons se détachent de la paroi interne de la cavité, tantôt en forme de grands éventails aussi bien vers la périphérie que vers le hile, et se terminent librement dans le kyste. Des plus grandes de ces membranes en forme d'éventail, naissent, de la même façon, des cloisons secondaires et tertiaires ; il se forme de nombreuses cavités, mais aucune d'entre elles ne communique avec une bronche normale. Ce sont les points encore revêtus de la mince couche de tissu pulmonaire normal, qui conviennent le mieux pour un examen microscopique. On y peut suivre, sur la paroi du kyste, une plèvre fortement vascularisée, et pourvue d'un tissu conjonctif fin et ondulé qui appartient à la partie atélectasiée. Une bande étroite de tissu conjonctif interlobulaire provenant de la plèvre, sépare le parenchyme normal du tissu pathologique et le passage à la paroi vésiculaire aussi

mince que du papier, se fait simplement par un peu de parenchyme périphérique. Ce tissu, qui, à l'état frais, paraissait déjà emphysémateux, ainsi qu'il a été dit plus haut, est constitué par un tissu pulmonaire embryonnaire, dont les alvéoles sont presque tous parvenus à leur complet développement. Beaucoup d'entre eux contiennent un précipité finement granuleux que l'acide acétique fait disparaître ; c'est ce même fin précipité que l'on remarque dans les travées du tissu conjonctif de la plèvre ; le même sédiment se retrouve aussi en liberté dans la cavité. En tous cas, on a, sans aucun doute, affaire à un épanchement hydropique, dans lequel l'albumine a été précipitée par le durcissement dans les liqueurs chromiques et dans l'alcool absolu.

Entre les alvéoles, encore bordés de cellules granuleuses, de forme cubique ou arrondie, et de tissu interstitiel homogène, sans fibres élastiques, se trouvent, très rapprochées les unes des autres, des travées bronchiques microscopiques transversales et longitudinales. Celles-ci sont pourvues d'une couche de très hautes cellules cylindriques ciliées ; ce revêtement est souvent détaché de la membrane propre et plissé dans la lumière bronchique dilatée. Les coupes des bronches sont très irrégulières, tantôt larges, tantôt étroites, rappelant l'aspect d'une tumeur sarcomateuse ou d'un sarcôme phylloïde. Aucune des lumières bronchiques ne débouche directement dans le principal espace du kyste multiloculaire ; il s'interpose toujours une couche de parenchyme pulmonaire contenant de nombreuses cellules ; il n'existe pas d'alvéoles entre elles. Les cellules qui circonscrivent les cavités ectasiées des parties périphériques, sont placées sans ordre, les unes à côté des autres. Une membrane propre borde du côté de la lumière du sac, ce tissu anormal ; cette membrane anhiste supporte l'épithélium cylindrique stratifié sus-mentionné. Partout où l'on peut distinguer à l'œil nu un système ou une saillie aplatie sur la paroi, la structure est celle décrite pour l'épaississement en forme de calotte.

Nulle part on ne peut découvrir un point où il serait possible de soupçonner de l'atrophie, une destruction du tissu interstitiel ou la confluence de plusieurs vésicules.

Théorie. — « Il faut, par conséquent, qu'on se trouve en présence « d'une dilatation hydropique d'une bronche principale et de toutes « ses ramifications, ayant amené la formation d'un kyste où s'ou- « vrent toutes les petites vésicules isolées, tandis qu'entre elles « existent des cloisons qui s'opposent à la communication des vési- « cules-filles entre elles ».

Remarquons dans ce cas, en passant, les particularités qui le font différer du nôtre :

1° Existence d'un grand kyste central, les autres kystes secondaires ne communiquant pas avec lui.

2° Persistance sur les parois kystiques d'un épithélium à cils vibratiles ;

3° Contenu liquide.

Il semble que dans ce cas, l'évolution épithéliale ait subi un développement plus avancé que dans le nôtre, puisque les bronches présentent un revêtement cilié ; nous trouverons, du reste, d'autres cas semblables.

2e Cas. — Dr Kessler

La pièce provient d'une fille d'un an. Jusqu'à son cinquième mois, l'enfant paraissait en bonne santé ; elle tomba alors malade avec des symptômes d'asphyxie. La respiration devient sifflante, les battements du cœur et le pouls irréguliers et agités ; sur le visage et les mains se montra une coloration bleuâtre. A partir de ce moment, ces symptômes augmentèrent de fréquence et d'intensité, notamment dans le décubitus latéral droit, tandis que le gauche amenait toujours un certain soulagement. Ces sortes de crises

devinrent de plus en plus fréquentes et violentes, et c'est pendant l'une d'elles que l'enfant mourut subitement. Dans l'intervalle des accès, la cyanose persistait quoique moins intense que pendant leur durée.

Autopsie. — Cœur normal. Trou de Botal oblitéré.

Le poumon droit est long de 100 millim., large de 87 au maximum, épais de 53. Les lobes sont de forme normale. Les bords et quelques points de la surface externe sont emphysémateux. Sur la surface interne se produisent, pendant l'insufflation, des bulles isolées assez grosses, de la dimension d'un grain de chénevis jusqu'à celle d'un pois.

Le poumon gauche comprend deux parties principales, une supérieure, une inférieure, séparées jusqu'au hile par une scissure profonde. La partie inférieure se compose de trois lobules, en forme de languettes qui, déjà séparés au hile, où ils ont leur maximum d'épaisseur, se juxtaposent à plat, et se rétrécissent vers la périphérie. Le plus postérieur de ces lobules est le plus grand, et occupe sur la face concave du diaphragme une étendue assez importante. Sa plus grande longueur est de 50 millim., sa face diaphragmatique a 42 millim. au centre, son épaisseur est de 16 millim., la largeur de 35 millim. Le lobule central a 70 millim. de long. L'ensemble des trois lobules constitue environ le 1/5 du volume du poumon droit. La partie supérieure du poumon gauche forme un large sac fibreux à paroi très mince, pendant que, au hile, le pédicule de cette portion est formé par une petite masse de parenchyme normal, développé tout contre les parois du sac, et en continuité de tissu avec les trois lobules.

En incisant le sac on le trouve rempli d'air, sa surface interne, formée par une muqueuse, est, en général, unie, et montre cependant quelques replis isolés saillants vers l'intérieur, quelques replis analogues plus marqués existent à l'extrémité du pédicule du kyste, et au-dessous d'eux, débouchent des rameaux bronchiques ainsi qu'on peut s'en convaincre par l'insufflation, ou par l'introduction de soies de porc. Correspondants à ces plis en saillie, se trouvent dans les parois du sac, de forts cordons de tissu cellulaire qui

s'enchevêtrent dans tous les sens, et laissent entre eux des parties amincies plus ou moins étendues. La surface interne postérieure de ce sac est calcifiée par endroits. Les contours de cette partie des poumons reproduisent, en somme, l'aspect intérieur de la partie supérieure de la moitié gauche du thorax. La plus grande longueur du sac est de 111 millim., son diamètre transversal a 93 millim.

L'auteur fait remarquer la concordance de ces deux cas. Il en conclue que la bronchectasie congénitale peut persister chez l'adulte et amener chez lui des troubles respiratoires qui se manifestent par des accès d'asphyxie et, plus tard, par de la cyanose permanente. La différence d'importance capitale réside dans ce fait que dans le dernier cas, le kyste s'est formé sans oblitération des bronches afférentes.

3e Cas. — Meyer

Fœtus de 5-6 mois.

Le poumon droit a 46 millim. de long, 32 de large, 26 d'épaisseur. Sur la face antérieure du lobe supérieur on aperçoit une vésicule à parois minces et grosse comme une petite noisette, dont la partie profonde s'enfonce dans la substance jusqu'au voisinage du hile, de telle sorte que la majeure partie de ce lobe a disparu, remplacée par cette vésicule. Elle contient un liquide aqueux. Sur le fond, tourné vers le hile, on voit, entre les replis saillants, de nombreux trous qui sont autant d'abouchements de rameaux bronchiques s'ouvrant dans le kyste, ainsi qu'on peut le démontrer par insufflation. Des vésicules semblables, que séparent seulement de minces cloisons, se montrent à la face interne du lobe supérieur ; il en est de même de toute la surface des lobes moyen et supérieur ; de telle

sorte cependant, que les vésicules les plus petites se trouvent sur la face costale des dits lobes; les plus grosses, par contre, sur les autres faces. De même, dans l'intérieur des poumons, de très nombreuses vésicules de cette espèce semblent être en relation avec les bronches; la moyenne présente au voisinage du hile des mailles très larges. Le poumon gauche a 36 millim. de long, 27 de large et 11 d'épaisseur. Il présente sur toute sa surface la même structure que les lobes moyen et inférieur droits; de nombreuses vésicules y sont parsemées; les plus petites se trouvent aussi sur la face costale. La surface interne des vésicules est exactement la même qu'à droite, seulement les vésicules pénètrent un peu plus profondément dans la substance pulmonaire et les replis qui avoisinent la lumière des bronches sont par là même un peu plus saillants ».

Il s'agit donc ici d'une dilatation kystique des bronches principales aussi bien que des secondaires, par suite d'une accumulation anormale de liquides fœtaux, avec persistance de la perméabilité de toutes les lumières bronchiques.

4e Cas. — Frenkel

Homme de 25 ans. Son père était asthmatique. Le sujet avait toujours toussé. A la suite d'un refroidissement, il est pris d'accès d'oppression qui surviennent d'abord toutes les 3-4 semaines. Dyspnée, toux violente et cyanose. Ni œdème, ni fièvre.

La dyspnée augmente, il se produit un pneumothorax. Mort dans un violent accès d'asthme.

Autopsie. — Thorax volumineux, en bateau. On enlève le sternum, le poumon droit ne se rétracte pas; il remplit entièrement la cavité thoracique droite, et empiète encore considérablement sur la gauche, de sorte que le médiastin et le cœur sont refoulés très loin vers la gauche. En outre, le lobe supérieur droit est absolument

exsangue, blanc grisâtre ; le lobe moyen est bleu gris, marbré de traits noirs ; le lobe inférieur également exsangue, n'est pas pigmenté, mais seulement légèrement rosé à sa base. Vu à contre-jour, le lobe supérieur présente un système de vésicules extrêmement minces, au moins aussi grosses qu'un pois ; elles confluent de façons variées et diminuent de taille vers le hile ; elles sont plus grosses à la périphérie. Le lobe moyen est conformé de même ; mais les vésicules qu'il contient sont considérablement plus petites. Au voisinage du hile, existe un point, qui, sous la pression des doigts, fait entendre une fine crépitation analogue à celle que produirait un poumon normal rempli d'air. La surface des plèvres est lisse ; celle du lobe moyen présente quelques ecchymoses en forme de taches et de rayures. Les vésicules de la partie du lobe inférieur la plus rapprochée du hile sont relativement petites (comparez avec le 1er cas et les deux cas de Meyer). Le reste du lobe inférieur est transformé en un vaste sac multiloculaire et flasque. Il contient un liquide rougeâtre qui se transvase très facilement dans les parties supérieures du poumon, aussitôt qu'on élève les parties inférieures. Sur la surface, près de la limite entre le lobe supérieur et le lobe inférieur, auquel il appartient, existe un trou à peu près gros comme une tête d'épingle. Ce trou peut très facilement se déplacer à cause de l'extrême mollesse et de la grande mobilité des tissus dégénérés du poumon qui l'entourent, ce qui fait que malgré l'insufflation maxima (pratiquée dans ce cas), il ne se forme pas de vésicules remplies d'air.

A la base du poumon gauche, se trouvent des adhérences anciennes de tissu conjonctif. Il est également très emphysémateux dans le champ des adhérences, ainsi que sur les bords ; mais les vésicules sont généralement plus petites qu'à droite. Le reste du parenchyme du poumon gauche est pigmenté, et, autant qu'on peut le constater à première vue, il contient de l'air en quantité normale.

Cœur assez volumineux. Hypertrophie du ventricule droit. Valvules saines.

Œdème et congestion de tous les organes abdominaux.

Une circonstance me paraît démontrer, avant tout, l'origine congénitale de la lésion, c'est l'absence totale de pigment dans les lobes supérieur et inférieur, et son absence presque complète dans le lobe moyen.

Si on admet l'apparition tardive d'une bronchectasie avec de l'emphysème, on ne comprend absolument plus ce phénomène frappant.

La muqueuse normale des bronches, de même que celle qui est atteinte de catarrhe chronique, permettent l'introduction de pigment anthracosique, quoique à un degré moindre que celle des alvéoles ; ce n'est donc que de l'histologie seule et d'une anomalie pathologique des lymphatiques qu'il peut dépendre que l'un des poumons soit resté presque complètement privé de pigment, alors que l'autre en contient une notable quantité.

Certes, il nous semble également que l'argument de l'apigmentation ait une grande valeur en faveur de l'origine congénitale de l'affection, surtout lorsqu'il s'agit, comme dans le cas précédent, d'un adulte, qui aurait eu tout le loisir d'anthracoser son parenchyme, mais nous voyons cependant que M. Marfan, dans son article « Emphysème aigu », du *Traité des Maladies de l'enfance*, n'admet pas entièrement cette manière de voir. Voici ce qu'il dit à ce propos : « Virchow soutient que l'emphysème généralisé chronique est presque toujours une lésion d'origine congénitale ; il le considère comme une infirmité plus qu'une maladie, il résulterait d'un processus lacunigène du poumon, analogue à celui qui provoque la formation de lacunes dans le grand épiploon. L'argument de Virchow, c'est la couleur blanche du poumon emphysémateux, qui tient non seulement à l'anémie, mais encore à l'absence d'anthracose ; l'infil-

tration de poussières charbonneuses ne commence à apparaître que vers l'âge de 5 ou 6 ans. « Donc, dit Virchow, la lésion emphysémateuse s'est développée antérieurement à cet âge ». L'intéressante remarque de Virchow ne prouve pas l'origine congénitale de l'emphysème, elle prouve seulement qu'il peut se produire avant 5 ou 6 ans ; d'ailleurs, les poumons emphysémateux ne ~~sont pas~~ toujours aussi dépourvus d'anthracose que le soutient Virchow ».

Nous croyons, d'autre part, que la teinte rose tient à la fois à l'œdème très prononcé des poumons emphysémateux, dont l'examen histologique a nettement démontré l'existence ; les sérosités transparentes et incolores diluent le sang et prennent sa place. En second lieu, nous pensons que l'absence d'hématose tient encore une place importante dans le manque de coloration du poumon. Le sang faisant défaut, ses pigments oxydés et ses produits colorés d'assimilation et de désassimilation ne peuvent donner au parenchyme sa teinte foncée.

5e Cas. — Dr Lesser.

Fille de 4 mois 1/2.

Les deux poumons sont libres dans la cage thoracique ; les plèvres sont, en plusieurs points bien nets, dépolies et recouvertes d'une mince couche de fibrine. Les poumons sont volumineux ; ternes comme les plèvres et parsemés de noyaux indurés d'hépatisation broncho-pneumonique. La surface des deux organes, surtout celui de droite, renfermait un grand nombre de kystes remplis

d'un liquide clair et aqueux, transparents, à parois très minces et de la grosseur de noyaux de cerises. De même, dans les parties hépatisées, la couche des petits kystes était transparente, et leur contenu, limpide.

Foie congestionné. Quelques tubercules dans le rein.

Examen microscopique. — La face interne des vésicules est revêtue d'épithélium à cils vibratils ; elles ne communiquent pas avec les bronches. Par contre, sur une coupe pratiquée vers le hile et à une certaine profondeur, apparaissent des cavités toutes semblables, à parois lisses et de la dimension d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'un pois. Ces cavités sont en couches sériées et indiquent, par leur position, le trajet de gros rameaux bronchiques. Elles sont toutes oblitérées ; il arrive cependant que parmi les plus serrées, il y en a qui, deux à deux, communiquent entre elles par un étroit canal très court, ou sont simplement accouplées en forme de bissac.

Des coupes microscopiques confirment d'ailleurs pour quelques-uns de ces kystes plus éloignés de la surface, et dès le premier coup d'œil, leur caractère bronchectasique ; le plus grand nombre d'entre eux, développé au milieu d'un bloc de tissu hépatisé, semble être dépourvu de son revêtement épithélial. La surface interne est, il est vrai, parfaitement lisse, et pourtant la couche la plus interne est faite d'un dépôt d'albumine finement granuleux, déposé sur une membrane basale anhiste ; çà et là, cette paroi même est transformée en une lamelle caséeuse finement grenue. Et cependant, après un examen minutieux, il ne reste aucun doute, attendu que ces kystes à épithélium dégénéré contiennent dans leurs parois des noyaux cartilagineux disproportionnés et en pleine prolifération. Des noyaux cartilagineux absolument semblables se trouvent aussi dans les vésicules périphériques de la grosseur d'un pois, dont l'épithélium cylindrique est resté normal. En contact immédiat avec les dilatations bronchiques isolées sont des alvéoles remplis de gros bouchons de cellules. A l'intérieur de ces alvéoles de même que dans la lumière des bronchioles isolées, et dans les parois granuleuses des kystes, on remarque des corpuscules amylacés extrê-

mement nombreux. Seules, les parois des vésicules les plus grosses contiennent, outre le revêtement interne épithélial, une zone de grandes cavités très riches en cellules et traversées par un tissu granuleux. En plus de ces modifications, l'examen microscopique révèle encore une altération des alvéoles qui, auparavant, avait été rendue complètement invisible par l'infiltration pneumonique. Entre les kystes, il existe de l'emphysème alvéolaire très prononcé et une raréfaction des cloisons ; les vésicules dilatées atteignent la grosseur de têtes d'épingles. Ces formes ne diffèrent de celles observées sur des préparations où il y avait de l'emphysème avancé chez des adultes, que par l'absence totale de pigment. La différence entre ce cas et ceux de la première catégorie se conçoit sans peine. Tandis que là une grosse bronche avait dégénéré avec toutes ses branches, les bronches forment ici de petites dilatations kystiques ; plusieurs se succèdent souvent sur la même branche, tandis que la lumière intermédiaire est oblitérée.

Je vais relater maintenant un cas que mentionne Virchow dans son ouvrage : *Contribution à la pathogénie du crétinisme et des difformités crâniennes.*

6e Cas (Virchow).

Fœtus masculin de 9 mois. Goître. Thymus kystique.

Les poumons atélectasiés, cependant de dimensions moyennes, semblent, à première vue, être emphysémateux ; sur les faces externes et internes des différents lobes, apparaissent, tantôt groupées, tantôt isolées, des vésicules saillantes et transparentes qui, après incision, se présentent comme des cavités vides, à parois lisses. Mais nulle part, on ne peut découvrir une communication avec les bronches ou avec des alvéoles remplis d'air ; on constate plutôt çà et là, avec évidence, que ces vésicules sont comprises dans le tissu interstitiel des lobules, et après un examen attentif,

il paraît vraisemblable que nous avons affaire à des vaisseaux lymphatiques dilatés, attendu que surtout autour du hile, se suivent de longs cordons parallèles analogues à des chapelets. La paroi des cavités est, de son côté, si lisse et si épaisse, que l'on ne peut songer à un emphysème interlobulaire, qui, d'ordinaire, n'occupe pas une étendue aussi grande, ni en groupes aussi petits et nombreux. Parmi les plus gros kystes, il en est qui atteignent les dimensions d'un gros pois. On trouve aussi des hémorrhagies dans le scrotum, dans le cerveau, les cavités thoracique et abdominale.

Nous ne comprenons pas comment l'auteur expliquerait la pénétration de l'air dans le système lymphatique, nous croyons bien plutôt qu'il s'agit là d'un cas de dilatation bronchique congénitale portant sur les bronches à parois épaisses et qui se présente comme celle que nous a décrite Grawitz dans le 5e cas.

7e Cas (Dr Barlow).

Enfant de 3 mois.

Atélectasie congénitale, emphysème et kyste gros comme un marron, situé dans le lobe supérieur. Il paraît avoir été multiloculaire, sa surface interne est revêtue d'une muqueuse. Malheureusement il n'y a aucun renseignement sur l'histologie ; il n'est même pas possible de s'assurer s'il a ou non existé une communication avec les bronches, puisque, d'un côté, il est vrai, Barlow mentionne que le sac était rempli d'air, mais qu'il remarque, d'un autre côté, qu'on ne pouvait y découvrir aucune ouverture. Malgré cela, on ne peut, théoriquement, imaginer aucune autre théorie que celle-ci : la vésicule est de nature bronchectasique, et de même que dans les autres cas, il faut ici encore reporter à l'époque du développement fœtal au moins, la prédisposition primitive à l'emphysème.

Pour nous, il ne semble guère possible d'interpréter autrement que comme bronchectasies de semblables vésicules remplies d'air, chez un enfant de 3 mois ; il faut aussi nécessairement qu'à un moment donné, elles aient été en communication avec les bronches.

8e Cas.

Homme âgé de 38 ans. Meurt avec de la cyanose et de la dyspnée. Oedème des membres inférieurs. Goître formé de tissu glandulaire hypertrophié et de kystes gélatineux. Ascite assez abondante. Après enlèvement du sternum, le bord libre du poumon gauche recouvre en partie le cœur, dépasse beaucoup la ligne médiane et ne se rétracte pas. Le cœur est accolé au côté droit de la colonne vertébrale. Le poumon droit est petit, rétracté en une masse globuleuse de la grosseur des deux poings. Un peu de liquide limpide dans les plèvres. Hypertrophie du ventricule droit. Le trou de Botal est oblitéré.

Le poumon gauche est très volumineux et complètement rempli d'air. Le lobe supérieur est fixé à la paroi thoracique et au péricarde par des adhérences solides de tissu conjonctif. Sa pointe est retournée, et il s'est produit un pli profond qui semble délimiter un troisième lobe. La base est fortement adhérente au diaphragme. Il se distingue du poumon droit d'une façon frappante par sa pigmentation intense. Ses alvéoles, très spacieux sur les bords ne sont pas raréfiés. Dans sa masse il y a également beaucoup de pigment très noir. La congestion est considérable ; dans les bronches, il existe une grande abondance de mucosités visqueuses, transparentes comme du verre. Sa muqueuse est d'un noir foncé et tuméfiée. Au microscope, les alvéoles paraissent vastes, riches en fibres élastiques ; le pigment est déposé dans les cloisons interlobulaires et surtout en grande quantité dans les parois des plus petites bronches. Il n'y a

pas d'hépatisation rouge. Près du hile, les ganglions bronchiques sont d'un noir pur, un peu plus gros qu'un noyau de cerise.

Le poumon droit ressemble plutôt, au moment de l'extraction, à un kyste ovarien qu'à un poumon. Il semble entouré d'une coque fibreuse épaisse, qui, du lobe supérieur, émet vers le péricarde et la trachée, des travées conjonctives d'importance variable. On ne peut distinguer qu'un lobe supérieur et un inférieur, qui sont séparables jusqu'au hile, quoique leurs surfaces soient sur des points nombreux, reliées par quelques travées du tissu conjonctif de l'enveloppe. Le lobe moyen manque. Le lobe inférieur possède une plèvre également épaissie mais lisse avec quelques renforcements tendineux, aplatis, d'un blanc pur. Sous cette enveloppe, on aperçoit juxtaposés, des sacs flottants et flasques variant de la grosseur d'une noix à celle d'un œuf de pigeon ; ces sacs sont séparés les uns des autres, en partie par de minces travées fibreuses, en partie par de larges bandes de parenchyme dense. Lorsqu'on insuffle de l'air, le poumon gauche se dilate encore davantage, sans se rétracter ensuite d'une façon appréciable. En s'emplissant, les saillies de droite deviennent des bulles dont la grosseur varie de celle d'une cerise à celle d'un œuf de pigeon ; les parties du parenchyme les plus denses résistent, puis se transforment en se gonflant, en kystes à parois épaisses, gros comme des noisettes. Par analogie avec les poumons, il n'y a pas plus de deux bronches principales, dont la supérieure présente, dans sa paroi et dès son entrée, une lumière excessivement étroite, et d'épais noyaux cartilagineux, tandis que l'inférieure est de dimension normale. Leur muqueuse est fortement tuméfiée et congestionnée, sa surface, enduite d'une sécrétion visqueuse abondante.

Même aspect de la surface interne de la trachée, sur son côté droit est fixé un diverticule, dont la dimension approche de celle d'une cerise, il communique avec la trachée par un orifice étroit. Sa paroi a 3-6 millim. d'épaisseur ; elle est revêtue à l'intérieur d'une muqueuse stratifiée composée d'épithélium cilié. A l'extérieur, elle est entourée de tissu conjonctif dans lequel sont logés quelques ganglions pigmentés.

On découpe une partie de vésicule et on l'examine à l'état frais ; on durcit toute la pièce gonflée d'air.

Examen microscopique. — On reconnait une couche interne d'épithélium cylindrique stratifié muni de cils vibratils ; ensuite une membrane basale anhiste, puis un tissu granuleux stratifié dont les vaisseaux sont extrêmement dilatés, à parois minces, enfin des lamelles de tissu conjonctif fin, possédant vers les couches extérieures des fibres plus fortes. Aux endroits où le tissu stratifié passe aux fines couches de tissu fibreux, on aperçoit, çà et là, des cavités qui s'étendent en figures allongées, anguleuses, et qui contiennent une couche unique et continue de cellules cylindriques, nulle part il n'y a trace d'alvéoles, nulle part ne se trouvent ni fibres élastiques, ni pigment.

Les bronches et les gros rameaux bronchiques sont étroits (à peine perméables à des sondes moyennes) ; les rameaux de troisième ordre environ, sont dilatés en forme de gros sacs, régulièrement répartis, qui occupent tout le poumon, de la pointe à la base. Les vésicules isolées sont séparées par des cloisons de parenchyme épaisses de 1 cent. au maximum, indépendamment des coupes transversales des grosses bronches, épaissies, interposées entre elles. A l'intérieur des kystes on trouve un revêtement de cellules cylindriques en une ou plusieurs couches ; entre elles, et en quantité proportionnée à leur épaisseur, on trouve ou simplement du tissu granuleux très cellulaire et vascularisé, ou bien dans des parois assez larges, des couches de tissu conjonctif lâche ou encore des lobules de tissu adipeux disséminés et entourés de tissu granuleux. Pas de tissu induré lamelleux, ni aucun autre tissu cicatriciel, comme cela se voit dans le parenchyme d'un poumon rétracté.

Hypertrophie de la rate. Reins congestionnés avec des concrétions calcaires qui rayonnent dans la substance médullaire.

Foie légèrement hypertrophié, congestionné, muscade.

Les particularités caractéristiques de ce cas sont les suivantes :

Homme de 38 ans. Dilatation des bronches. Contenu gazeux. Épithélium cylindrique stratifié cilié. Pas de sclérose. Pas de pigmentation. Hypertrophie des cartilages des bronches moyennes.

Lobules de tissu adipeux dans le parenchyme. Diverticule de la trachée.

Voici les arguments que Grawitz présente en faveur de l'origine congénitale de l'affection :

1° Le cas de Robenick (n° VIII), présente une division anormale des lobes qui, empiriquement, peut être attribuée à une anomalie primitive de développement. C'est de même nature qu'est probablement aussi le diverticule de la trachée, dont la paroi, vue au microscope, concordait si parfaitement avec celle des cavités bronchiectasiques, que, pendant un moment, j'ai pris la vésicule diverticulaire pour un lobe supérieur rudimentaire. Quoique la préparation, minutieusement examinée démontre la vraie nature du kyste, on peut néanmoins admettre l'interprétation suivante qu'une annexe du poumon, herniée dans le médiastin, a dégénéré à l'époque la plus reculée du développement embryonnaire. Le déplacement du cœur vers la droite, tel que le présentaient, sans le moindre doute, les cas congénitaux n^{os} VI et VII, ainsi que le degré extrêmement accentué de l'hypertrophie du cœur, démontrent que l'origine des trois cas est la même ;

2° La différence de taille entre les deux poumons est énorme, et, en outre, la taille du poumon gauche dépasse celle d'un poumon normal, dans une proportion telle qu'on songe forcément à ce qui se passe dans l'hypertrophie compensatrice des organes symétriques, hypertrophie, qui, comme on le sait, est d'autant plus complète que la cessation de fonction de l'organe malade est survenue à une époque plus reculée ;

3° Les deux poumons sont atteints de bronchite chronique, sans qu'on puisse, d'aucune manière, en découvrir la cause locale qui,

seule, rendrait compréhensible la dégénérescence bronchectasique totale du poumon droit; c'est même le poumon sain de gauche qui est allé jusqu'à la formation d'adhérences avec le thorax, alors que le poumon droit est libre et mobile ;

4° L'absence de pigment dans le poumon droit est absolue, tandis que l'anthracose est considérable dans le gauche;

5° L'examen microscopique démontre l'absence complète de tissu conjonctif et de sclérose, et même l'absence de fibres élastiques dans les parois et à proximité des cavités, là où il devrait s'en trouver, c'est-à-dire à la place du parenchyme adulte, disparu sous l'effet de la compression.

Nous avons donc sous les yeux 4 cas de la seconde forme de bronchectasie congénitale que je dénommerai *Bronchectasie télectasique*, en opposition avec l'ectasie générale du premier groupe : le 1er cas est au 9e mois de la vie fœtale, le 2e du 3e mois de la vie intra-utérine, le 3e du 5e mois de la vie et le 4e de la 38e année. Dans deux d'entre eux, on trouve les bronchectasies accolées à des ramuscules bronchiques très petits et oblitérés; dans les deux autres, elles communiquent avec les bronches. Les premières présentent la plus grande analogie avec l'hydropisie des reins kystiques, mais avec cette restriction que, dans les poumons, chaque vésicule ne correspond qu'à un seul conduit bronchique dilaté, tandis que les kystes de l'hydropisie rénale congénitale se sont formés par la réunion d'un grand nombre de canalicules urinaires ectasiés. Quant aux ectasies kystiques des conduits ouverts des bronches, je ne trouve, dans la pathologie de la période embryonnaire, rien d'analogue qu'on puisse leur comparer ; elles évoquent plutôt l'idée de dilatation kystique de conduits efférents de glandes, comme, par exemple, on l'observe dans la ranule pancréatique.

En somme, Grawitz se borne à présenter les faits sans proposer aucune explication pathogénique ; la seule chose qu'il admette sans hésitation, c'est l'origine congénitale de l'affection. Il est certain que le petit nombre de cas

en sa possession ne lui permettait guère de faire autre chose qu'une classification anatomique. La matière faisait défaut pour baser une division sur la pathogénie probable. Mais à mesure que les observations se multiplient, nous voyons apparaître l'une après l'autre de nombreuses hypothèses, chacune défendue par son auteur avec force arguments.

Nous rapportons, à la suite des observations de Grawitz, un cas d'hypertrophie unilatérale congénitale accompagnée de bronchectasie congénitale, relaté par Arnheim.

10e Cas (Arnheim).

Fille de 4 semaines. Les parents sont absolument sains et bien conformés, ni syphilis, ni maladies nerveuses. Pas d'asphyxie. Le côté droit de la figure est hémisphérique, l'oreille hypertrophiée en longueur et en épaisseur. La moitié des lèvres est plus volumineuse du même côté. Le rebord alvéolaire est épaissi. La langue semble fendue et plus longue à droite. De même, le palais et les amygdales. Le membre supérieur droit est plus long dans toutes ses parties que normalement..... Cyanose. On peut percevoir de loin le bruit de scie que fait l'enfant en respirant. Cet état date de la naissance. Tirage dans la fosse jugulaire et au creux épigastrique. Plus tard rachitisme.

Mort à 2 ans et 3 mois. Cachexie extrême. Mort pendant un accès de toux.

Autopsie. — Dans la cavité abdominale, environ 50 cent. cubes de liquide sanguinolent. Thymus volumineux. Pas d'adhérences des poumons. Un peu de liquide dans les deux plèvres. Dilatation et hypertrophie de l'oreillette et du ventricule gauches. Poumons très

volumineux. Ganglions nombreux et gros. Plèvres lisses. Poumon gauche rempli d'air. Parties plus denses au bord du lobe supérieur et dans le lobe inférieur. Congestion intense.

La coupe présente l'aspect d'un rayon de miel, provenant de bronches dilatées dont la paroi est constituée par de forts cartilages qui entourent régulièrement la cavité. Même les plus petites en sont pourvues. La coupe est rude au toucher. La pression fait sourdre un liquide purulent. Il n'y a qu'une bande large de 2 centimètres à proximité de la plèvre qui soit exempte de cartilage. Les foyers atélectasiés sont rouge foncé; ils ont une surface de coupe irrégulière et correspondent à des foyers de broncho-pneumonie. Quelques tractus de tissu conjonctif relient le lobe inférieur au lobe supérieur. Epaississement faible de la plèvre au sommet, celui-ci est séparé du reste du poumon par une scissure qui isole un fragment gros comme une noisette, qui semble hépatisé. Il y a de l'air dans les lobes supérieur et inférieur, excepté dans les foyers broncho-pneumoniques. Le lobe moyen est mou, presque spongieux, l'aspect de sa coupe est semblable à celle du gauche. Hypertrophie considérable, le parenchyme pulmonaire du lobe supérieur paraît avoir presque disparu, de sorte que trois bronches et même un plus grand nombre sont juxtaposées étroitement. Au sommet, un système de trabécules de longueurs variées, vont de la plèvre vers l'intérieur; entre eux n'existent plus que des débris de parenchyme normal. La bronche assez grosse qui s'y trouve ne possède qu'un petit nombre de branches qui semblent se terminer en culs-de-sac. Nombreuses plaques épaisses de cartilage autour de la trachée.

Examen microscopique. — Apigmentation marquée des parties pulmonaires dégénérées. Il existe cependant partout des traces de pigment, le plus souvent intercellulaire et en amas très petits, surtout dans les cartilages qui entourent les plus grosses bronches, dans les capsules cartilagineuses ou le tissu interstitiel.

Dans la partie hépatisée du lobe supérieur, des travées de fibres conjonctives se détachent de la plèvre et le tissu du poumon les entoure en quantité plus ou moins considérable. Entre les travées

conjonctives existent des cavités irrégulières et de dimensions variables, sans revêtement épithélial ; on y trouve également des bronches soit oblitérées avec une ébauche d'épithélium, soit obstruées par une sécrétion épaisse. Leur paroi est hypertrophiée. Tandis que les petites bronches et les bronchioles sont presque toutes oblitérées ou obstruées, les grosses sont pour la plupart fortement dilatées. Elles sont revêtues d'épithélium ; leur muqueuse est épaissie et très plissée ; leur paroi contient des cartilages qui l'entourent régulièrement sans interruption. Les vaisseaux sont nombreux et dilatés.

Dans la partie moyenne du lobe supérieur, les bronches sont exceptionnellement dilatées, et étroitement serrées les unes contre les autres, de sorte que 5 ou 6 sont visibles, rien que dans un champ. Leurs cartilages sont si développés qu'ils entourent presque complètement la lumière. L'épithélium stratifié de la muqueuse est presque uniformément plissé et épaissi. La couche superficielle est cubique ou cylindrique, mêlée de cellules ciliées. Ses couches profondes sont pavimenteuses. Au-dessous, existe une épaisse couche de tissu conjonctif à fibres élastiques qui entourent des glandes à mucus et de la graisse. Le parenchyme, enserré dans des travées de tissu conjonctif, a disparu en beaucoup de points ; l'aspect rappelle celui du cancer.

Les alvéoles des parties conservées, sont pourvues d'un épithélium volumineux de dimension variable et de globules rouges et blancs. Abondants et importants amas de cellules rondes à proximité.

L'emphysème est très marqué sur les bords. Alvéoles souvent dilatés, avec paroi amincie.

En ce qui concerne l'origine de cette affection, le cas qui nous occupe semble pourtant prouver précisément son caractère congénital ; car, en présence de la coexistence avec une malformation indubitablement intra-utérine comme l'hypertrophie unilatérale, on est en droit d'admettre la même cause étiologique, pour la dégénérescence du poumon.

Nous avons à remarquer dans ce cas l'existence de cartilages abondants et volumineux, et de sclérose interstitielle. De plus, l'épithélium stratifié est cubique ou cylindrique, quelquefois cilié. Il est certain aussi qu'à la lésion primitive bronchectasique s'est ajouté un élément inflammatoire récent broncho-pneumonique qui voile certainement l'aspect véritable du poumon.

Doit-on voir dans ce cas l'analogue des types de pneumonie syphilitique tels que les décrivent MM. Balzer et Grandhomme, ainsi que Parrot, comme nous le verrons plus loin ? Cela est possible, mais cependant la spécificité n'est pas mentionnée dans les antécédents, et il y a, de plus, les malformations concomittantes qui nous éloignent de ce diagnostic. Le cas suivant, s'il ne peut pas, à proprement parler être considéré comme une malformation analogue, semble cependant indiquer qu'il y avait un défaut de résistance de la paroi thoracique, puisqu'elle a permis la formation d'une hernie. Il est rapporté par Frühwald dans le *Jahrbuch f. Kinderheilkunde*, sous le titre : *Hernie d'une portion de poumon dégénérée en kystes.*

11e Cas (Frühwald).

Fille de 5 mois. Un peu de fièvre. Respiration légèrement accélérée. Coqueluche.

Sur le dos existe une tumeur, placée sur le bord interne de l'omoplate gauche, plus grosse qu'une noix, couverte de peau normale très distendue ; consistance élastique, vaguement fluc-

tuante. Le volume varie avec l'inspiration et l'expiration. La palpation permet de distinguer nettement cette expansion alternative et aussi le choc du contenu contre la paroi de la tumeur, avec une crépitation particulière. En la comprimant modérément, on arrivait à réduire légèrement la tumeur, sans modifier l'état de l'enfant, en particulier pour ce qui concerne le rythme respiratoire.

L'enfant était née à terme, elle avait de la cyanose qui persista pendant une semaine, puis diminua, sans jamais disparaître complètement. Toux légère et peu fréquente peu après la naissance, augmente au cours du troisième mois, et pendant chaque crise, se produit une forte cyanose qui diminuait ensuite, en persistant toujours un peu. C'est à cette époque qu'on remarque la tumeur.

L'enfant meurt de variole.

Le poumon gauche est relié, par son sommet et la moitié supérieure de son bord postérieur, à un système de vésicules à parois minces, de la grosseur maxima d'une noix, remplies d'air, communiquant entre elles, et logées dans la partie costale de la cavité thoracique droite.

Les vésicules, dont l'ensemble atteint la grosseur d'un œuf de poule, paraissent, soit recouvertes, soit bordées par la plèvre viscérale, et adhérer, par leur face externe, à la plèvre pariétale.

A travers un orifice de la grosseur d'un pois, qui existe dans la partie postérieure du 4e espace intercostal gauche, l'une d'entre elles fait hernie dans le dos, et se montre sous la forme de la tumeur dont nous avons parlé. C'est donc aussi une vésicule remplie d'air.

L'examen microscopique ne permet pas d'apercevoir d'épithélium revêtant les cavités ; mais dans les abondants produits de la desquamation, dus aux manipulations préparatoires, on distingue des cellules mélangées, les unes rondes (lymphoïdes), les autres fusiformes et un plus grand nombre encore de forme plate. Le parenchyme du poumon gauche et du droit sont, d'ailleurs, semblables.

Ces vésicules proviennent d'une dégénérescence du poumon ; la

preuve indiscutable en est fournie par la façon dont elles communiquent avec les parties normales du poumon ; par l'air qu'elles contiennent, ainsi que par la manière dont se comporte la plèvre viscérale. La pathogénie de cette dégénérescence faite de vésicules aussi volumineuses, pleines d'air, est plus malaisée à préciser.

Sommes-nous en présence d'un processus évolué pendant la vie, soit par emphysème acquis, soit par bronchectasie aiguë avec hernie des vésicules à travers la paroi thoracique. S'agit-il d'une hernie pulmonaire congénitale avec dégénérescence emphysémateuse ultérieure ; ou bien, faut-il reporter jusqu'à la période embryonnaire la cause de la formation des vésicules, tandis que la hernie daterait seulement de la vie extra-utérine ?

Ce n'est pas seulement l'anamnèse qui plaide contre un emphysème acquis ou une bronchectasie, mais aussi l'état du reste du poumon, qui ne présente aucun emphysème, ni aucune dilatation des ramifications bronchiques. En outre, l'absence de revêtement interne de cellules cylindriques permet de nier que ce soient des bronchectasies.

Il est très probable qu'il s'agit d'un de ces cas de dégénérescence congénitale du poumon, décrits par H. Meyer, Bartholinus, Nic. Fontanus, Valisneri, Winslow, et qu'ils expliquent par l'hypertrophie de l'épithélium cylindrique qui envahit certaines parties, et produit nécessairement une dilatation des cavités, avec atrophie du tissu fibreux.

La cause originelle de cette dégénérescence (gêne au début ou arrêt ultérieur du développement, peut-être aussi maladie du fœtus), ne saurait être précisée rigoureusement.

Il est intéressant de remarquer, dans ce cas, le degré que peut atteindre l'hypertrophie localisée des bronches. Elle a été suffisamment considérable pour permettre à une vésicule de dépasser la surface du poumon, de se libérer et de venir se hernier à travers la paroi thoracique. L'auteur n'expose pas clairement sa théorie : il

dit d'abord qu'il ne croit pas que ce soit une bronchectasie ; puis, quelques lignes plus loin, il ajoute qu'il pense que c'est une dégénérescence vésiculaire du poumon analogue à celles décrites par un certain nombre d'auteurs. Faisons remarquer qu'il nie la bronchectasie, à cause de l'absence de revêtement épithélial, mais qu'il constate, dans la lumière des cavités, la présence de nombreuses cellules de toutes formes, produits de desquamation, comme il le dit lui-même. C'est précisément l'existence de ces éléments qui nous amène à croire sans hésiter que ce sont des dilatations bronchiques dont les manipulations ont fait tomber les épithéliums. On connaît leur fragilité et combien il est aisé d'en provoquer la chute.

Ici encore, nous n'avons aucune explication pathogénique, et l'auteur n'interprétant pas les faits, se borne à rappeler en passant les théories émises avant lui, sans les apprécier, ni les discuter ; cependant nous remarquons qu'il semble admettre une hypertrophie de l'épithélium cylindrique et une atrophie du tissu fibreux.

Nous relatons ensuite deux cas, dont nous pensons pouvoir faire, avec beaucoup de vraisemblance, des dégénérescences kystiques d'origine congénitale, mais nous ne les mentionnons qu'avec des réserves, étant donné le peu de renseignements que nous possédons sur eux, au point de vue histologique. Le premier est extrait de la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie* où est résumée une communication faite en février 1900 à la *Société anatomo-clinique de Lille*, par M. Delobel.

12e Cas (Delobel).

M. Delobel montre un poumon présentant de la bronchectasie limité à tout le lobe inférieur, sauf une partie triangulaire située à la région supérieure. Cette pièce a été enlevée chez un jeune homme de 19 ans qui, en avril 1898, présente, 8 jours après une poussée fébrile, une vomique qui se renouvelle le soir. Depuis lors, il présentait deux vomiques par jour ; on avait diagnostiqué une pleurésie, et dans le courant de l'année, il était entré dans le service de M. le professeur Dubar, où on lui fit une pleurotomie. A la suite de cette intervention, il persista une fistule pour laquelle il entre dans le service de M. le professeur Duret. A l'auscultation il y a un souffle cavitaire très net. On résèque les 6e et 7e côtes ; on tombe sur un foyer purulent, et on suture la plèvre et la paroi. Le malade meurt le lendemain de l'intervention.

A l'autopsie on découvre la pièce présentée.

Aucun examen histologique n'est mentionné, ce qui est très regrettable ; on ne nous dit pas seulement si la dilatation porte sur les petites ou les grosses bronches ; nous pouvons estimer que c'est réellement une bronchectasie semblable à celles que nous étudions, à cause de sa limitation à un seul lobe, à l'exclusion des autres et contrairement à la dilatation bronchique de l'adulte qui s'accompagne d'emphysème, en particulier chez le vieillard. En second lieu nous ferons remarquer la persistance de l'état normal dans une partie triangulaire qui surmonte le lobe dégénéré et qui rappelle exactement la petite calotte hémisphérique non kystique dont nous avons signalé la présence dans plusieurs cas de dégénérescence kystique.

Enfin, l'âge relativement jeune du sujet permet aussi de croire avec assez de vraisemblance que sa bronchectasie était d'origine congénitale. Le 8e cas de Grawitz nous a, en effet, montré que sa persistance peut atteindre un âge avancé ; les observations que nous relatons plus loin, nous en présenteront même chez des vieillards.

Nous sommes encore plus réservés dans notre affirmation de bronchectasie, dans le cas suivant dont la pièce anatomique existe actuellement au musée Dupuytren, sous le N° 84, et au sujet de laquelle M. Tillaux a fait, en 1861, une communication à la *Société anatomique*.

13e Cas.

M. Tillaux présente une tumeur gazeuse de la plèvre, recueillie sur un cadavre livré aux dissections. Quoique les renseignements manquassent, on a pu constater qu'il s'agissait d'une femme de 35 ans environ, présentant les traces d'un accouchement récent, et qui paraissait avoir succombé à une métro-péritonite. La tumeur, avant qu'elle fût vide et affaissée, avait le volume des deux poings environ ; elle est bien distincte et isolée dans la cavité thoracique, dont elle occupait la partie inférieure ; elle est multiloculaire ; ses parois sont lisses, ne présentent aucune trace de phlegmasie récente ni ancienne, et sont trop épaisses, trop nettement délimitées pour qu'on puisse penser qu'il s'agit ici d'une simple tumeur emphysémateuse survenue pendant les efforts de l'accouchement. La plèvre ne présente elle-même aucune trace de phlegmasie, et l'on constate également que la tumeur n'est pas constituée par un ancien foyer de pleurésie circonscrite.

Par exclusions successives, on arrive presque nécessairement au diagnostic de bronchectasie, en particulier à cause de la netteté avec laquelle l'auteur nie toute trace d'inflammation, ensuite à cause de la délimitation franche de la tumeur et surtout de son contenu gazeux en l'absence de phlegmasie. La forme multiloculaire plaide également en faveur du diagnostic de bronchectasie. A l'époque où l'auteur a trouvé la pièce, les cas de dilatation bronchique de cette nature n'avaient été observés qu'exceptionnellement ; il n'est donc pas étonnant qu'il n'en ait pas été question.

Jusqu'à présent, nous n'avons pas encore trouvé d'explication pathogénique de l'affection et nous commencerons par examiner la théorie de MM. Balzer et Grandhomme sur l'origine syphilitique de la dilatation bronchique congénitale. Ces auteurs ont, dans la *Revue mensuelle des Maladies de l'enfance* et sous le titre : *Contribution à l'étude de la broncho-pneumonie syphilitique du fœtus et du nouveau-né*, publié un article où sont réunies un certain nombre d'observations sur lesquelles ils s'appuient pour différencier les formes de la syphilis pulmonaire héréditaire. Voici la classification de ces auteurs et le résumé des cas cités :

(Résumé). — I. — *Broncho-pneumonie récente ou peu intense* :

1° Faits sans lésions broncho-pneumoniques apparentes ;

2° Faits avec congestion pulmonaire spléno-pneumonique.

Obs. I. — Mère syphilitique. Enfant mort-né, macéré. Poumons bleuâtres, ecchymosés ; congestion intense. Hémorrhagies profondes, vastes et diffuses. Foie très volumineux et dur, coloration pierre à fusil.

A l'examen microscopique, infiltration des bronches par des cellules embryonnaires. Desquamation épithéliale.

Obs. II. — Mère syphilitique. — Enfant mort. Poumons violets ; splénisation.

Obs. III. — Mère syphilitique. Fœtus macéré. Poumons congestionnés.

Obs. IV. — Mère syphilitique. Enfant mort. Poumons bleuâtres. Congestion assez intense.

« Il faut y ajouter comme lésions communes à tous les cas, les modifications survenues dans les tuniques externes et internes des vaisseaux, dont les noyaux sont presque partout en *prolifération manifeste*.

II. — *Broncho-pneumonies subaiguës à noyaux disséminés ou agglomérés en bande verticale à la partie postérieure des poumons.*

Obs. V. — Mère syphilitique. Enfant mort un quart d'heure après sa naissance. Splénisation d'un certain nombre de lobules. Peu de congestion. Atélectasie. L'examen microscopique montre des cellules desquamées dans les alvéoles. Péribronchite. Intégrité du revêtement épithélial bronchique.

Les altérations vasculaires ne sont pas moins importantes ; les vaisseaux sont presque tous envahis par les cellules embryonnaires

à des degrés divers, principalement dans leur tunique adventice. La plèvre est épaissie, ses vaisseaux sont dilatés, bourrés de globules sanguins.

III. — *Broncho-pneumonies avec hépatisation blanche sans dilatation des bronches.*

Carnisation en noyaux disséminés, tantôt pseudo-lobaires, tantôt occupant la partie postérieure des poumons sous forme de bande. Coloration rose-saumon. Peut aboutir à la formation de noyaux fibro-caséeux ou caséeux.

IV. — *Broncho-pneumonies avec dilatation des bronches.*

Obs. VI. — Ouint, Marie (*14e cas*), 22 ans. Accouchement au 9e mois. L'accident initial n'a pas été remarqué : les premières manifestations secondaires ont été observées en avril 1885. La mère a fait deux séjours à l'hôpital (traitement spécifique).

Actuellement pas de manifestations syphilitiques. Accouchement à terme le 23 avril 1886. L'enfant, du sexe féminin, ne présente rien en apparence, si ce n'est un développement considérable de l'abdomen ; il est légèrement cyanosé ; pas de syphilides cutanées. Au moment de la naissance il respire à peine; on pratique la respiration artificielle qui ne donne pas de résultats ; l'enfant fait toutes les deux ou trois minutes une longue inspiration, sorte de hoquet, et meurt au bout d'un quart d'heure environ.

A l'autopsie, le foie, la rate et les reins sont sains en apparence. Le péritoine renferme une grande quantité de liquide légèrement brunâtre. Les poumons offrent des lésions importantes.

Le lobe supérieur du poumon gauche a cinq ou six fois son volume normal et recouvre complètement le lobe inférieur. La surface

offre de grosses vésicules ou poches saillantes, qui le font ressembler à un rein kystique. Malgré l'épaississement de la plèvre, on distingue facilement les cloisons qui les séparent. La coupe montre de grandes cavités ampullaires contenant un liquide fluide et un peu trouble : quelques-unes de ces cavités ont les dimensions d'une petite noisette, et paraissent arriver jusqu'à la plèvre.

D'autres sont beaucoup plus petites Les cloisons qui les séparent sont ordinairement très minces. La surface de ces cavités est très lisse. Il reste des portions de poumon à peu près saines au sommet du lobe et dans sa partie médiastine. Les poches kystiques ne communiquent pas toutes entre elles et paraissent se vider difficilement. Au hile du poumon, les bronches paraissent normales ; la grosse bronche gauche est notablement plus longue que la bronche droite ; probablement à cause du poids du lobe kystique. C'est sans doute cet allongement qui amenait l'obstruction des bronches, car la lumière de celles que l'on peut inciser est libre. La trachée est normale. Le lobe inférieur gauche et les lobes du poumon droit sont tassés, comme chez un enfant qui n'a pas respiré, mais ils paraissent normaux. L'examen histologique du contenu des cavités kystiques a montré des épithéliums cylindriques à cils vibratils en grand nombre ; des cellules plates, rondes ou globuleuses d'épithélium pulmonaire, libres ou adhérentes en plaquettes ; des leucocytes en petit nombre et des masses assez considérables de détritus granuleux.

Examen du lobe kystique. — Les coupes faites après durcissement dans l'alcool absolu et colorées au picro-carminate d'ammoniaque montrent que les lésions sont celles de la broncho-pneumonie chronique avec dilatation des bronches et sclérose progressive du parenchyme pulmonaire. Les bronches à cartilage et même quelques bronches intra-lobulaires ont résisté au processus dans une certaine mesure. Elles sont un peu dilatées, déformées quelquefois mais toujours facilement reconnaissables. Les gros vaisseaux qui les accompagnent sont également dilatés, et leur tunique adventice est considérablement épaissie. Du reste, tout le tissu conjonctif s'est beaucoup développé : dense et serré autour des vaisseaux

et des bronches, il est beaucoup plus lâche à une certaine distance du hile. Partout il contient un grand nombre de cellules embryonnaires rondes et fusiformes, plus abondantes en certains points, surtout à la périphérie des vaisseaux.

Les altérations s'accentuent lorsqu'on arrive aux bronches intra-lobulaires et au parenchyme pulmonaire. Les bronches intra-lobulaires ne sont pas toujours reconnaissables : il existe de vastes espaces vides dont la périphérie est constituée par des alvéoles tassés, çà et là on retrouve parfois des vestiges de la paroi bronchique avec l'épithélium caractéristique, qui indiquent que l'on a sous les yeux une bronche dilatée et en grande partie détruite. Ailleurs il n'existe aucun vestige de la paroi, c'est seulement le vaisseau satellite de la bronche qui fait reconnaître le plan qu'elle occupait, elle est remplacée par un vaste espace à bords anfractueux constitués par des alvéoles pulmonaires.

Enfin dans certains points, la bronche est seulement déformée et l'on peut suivre ainsi les altérations progressives qui, commençant par la dilatation et la déformation des bronches, aboutissent en dernier terme à la formation de ces ampoules dont les parois sont formées, partie par les débris des parois bronchiques et partie par les alvéoles péri-bronchiques.

S'il y a travail d'ulcération, il ne s'observe pas ici avec la même netteté que dans les dilatations d'une autre origine.

Nous sommes portés à admettre qu'il a dû se produire en quelques points en raison de la constitution de la paroi des ampoules où l'on ne retrouve plus en beaucoup de points la paroi bronchique mais seulement les cloisons des alvéoles tassés et refoulés. Il n'est pas rare de trouver dans l'épaisseur de ces parois des bronchioles acineuses qui n'ont pas été atteintes par le processus. Ce qui nous rend réservé au sujet du travail d'ulcération, c'est encore la grande quantité des épithéliums cylindriques à cils vibratiles constatés dans le liquide des cavités ampullaires. Le décollement des épithéliums empêche de reconnaître aussi facilement ce qui reste de la bronche dans la paroi de ces grandes cavités. Ici, en outre, le travail d'ulcération n'a pas les mêmes raisons de se produire que

dans les autres broncho-pneumonies : le processus est surtout interstitiel, il atteint peu les surfaces épithéliales, et se localise manifestement dans la trame conjonctivo-vasculaire, ainsi que cela paraît être la règle générale pour les broncho-pneumonies syphilitiques.

Dans l'autre poumon, les bronches principales ont également assez bien résisté au processus ; elles sont peu dilatées et déformées. Leur tunique adventice est seule épaissie et infiltrée de jeunes cellules ; l'épithélium est parfaitement conservé. Au contraire, les bronches intralobulaires sont dilatées ; leurs contours sont anfractueux. Quelques-unes commencent même à prendre la disposition ampulliforme si accusée sur le lobe le plus malade. A leur périphérie, les alvéoles sont refoulés et comprimés. Cette dilatation porte souvent sur les bronches acineuses les plus fines.

Les parois des alvéoles ne sont pas, en général, très épaissies ; leur revêtement épithélial est normal. Leurs cavités contiennent peu de cellules desquamées. En plusieurs points cependant la sclérose s'étend aux parois alvéolaires qui montrent sur leur coupe de nombreuses jeunes cellules rondes et fusiformes. En résumé, on peut dire encore ici que le processus est surtout interstitiel : nous en voyons témoigner cette intégrité relative des revêtements épithéliaux des bronches et des alvéoles. Ce qui le confirme mieux encore, c'est l'intensité du processus inflammatoire dans les espaces conjonctifs du poumon. Nous avons déjà signalé l'épaississement scléreux de l'enveloppe externe des bronches ; la même lésion s'observe à un plus haut degré encore dans la tunique adventice des artères qui présente une épaisseur considérable. Les gros vaisseaux n'offrent pas de tendance à l'oblitération et les lésions de l'endartère sont peu importantes ; il n'en est pas de même pour les petits vaisseaux, plusieurs sont oblitérés ou en voie d'oblitération par le fait de l'endartérite. Les lésions des artères contrastent avec l'état des veines : celles-ci sont, au contraire, très dilatées, remplies de sang ; leurs parois sont très épaissies ; le développement considérable du système veineux ne s'observe pas seulement au voisinage des bronches, mais aussi dans les espaces conjonctifs périlobulaires où ces dilatations des veines avec scléroses sont des plus

remarquables ; des hémorragies interstitielles se sont produites en plusieurs points, et sous la plèvre et dans les espaces conjonctifs intrapulmonaires. La sclérose si considérable des espaces périlobulaires s'étend aussi dans l'intérieur du lobule, sous forme de minces cloisons conjonctives interalvéolaires.

Les auteurs citent ensuite l'observation du 1er cas de Grawitz et à son propos, disent que l'auteur ne parle « que d'ectasies kystiques sans mentionner la syphilis connue comme cause de ces lésions, qui peuvent, en effet, avoir une autre étiologie.

MM. Balzer et Grandhomme voient donc dans cette forme de dilatation bronchique, une lésion d'origine syphilitique. Que faut-il en penser ?

Tout d'abord, faisons remarquer que la syphilis congénitale se traduit :

1° Soit par des lésions locales systématisées très nettes, comme par exemple, pour le poumon, celles de pneumonie, spléno-pneumonie, noyaux disséminés, desquamation épithéliale. Lésions qui atteignent les deux poumons. Là-dessus les auteurs sont absolument d'accord dans leurs descriptions, l'origine spécifique n'est pas douteuse ;

2° Soit par des lésions générales, portant principalement sur l'ensemble du système vasculaire et se traduisant par de la sclérose artérielle et de l'endartérite ; nous insistons sur la généralisation des lésions qui ne se localisent jamais dans une portion d'organe.

Lorsque nous aurons fait remarquer que :

1° Dans tous les cas de dilatation bronchique congé-

nitale que nous avons trouvés dans la littérature, les lésions portaient sur un seul lobe et même dans la plupart des cas sur une partie de lobe ;

2° Que jamais elles ne s'étendaient au poumon tout entier ;

3° Que dans aucun, il n'est fait mention de syphilis héréditaire, et que dans plusieurs elle est niée ;

4° Que les auteurs n'y ont constaté ni endartérite, ni pneumonie proprement dite : de tout cela, nous pourrons conclure qu'il ne doit pas falloir considérer la syphilis comme la cause nécessaire et suffisante pour la création de la dilatation bronchique congénitale. MM. Balzer et Grandhomme pensent, du reste également, que l'étiologie peut être autre. Nous croyons seulement que la syphilis agit sur le développement du poumon au même titre que n'importe quelle affection ou tare héréditaire, de même que l'alcoolisme, par exemple, qui fait aussi des scléroses et des difformités. Mais il faut ajouter que si elle fait des bronchectasies semblables, elle y ajoute sa lésion spécifique d'endartérite et de sclérose.

L'action étiologique de la syphilis étant admise, nous ferons remarquer que les auteurs ne présentent pas leurs idées sur la filiation du processus qui, partant de l'endartérite, fait les bronchectasies.

La question demanderait, nous semble-t-il, à être serrée d'un peu plus près. Pour MM. Baud et Lemoine, qui ont étudié la question dans son ensemble, dans l'article des *Archives générales de Médecine,* 1890, t. II, intitulé : « De la maladie kystique essentielle des organes glandulaires », la dilatation kystique est produite par l'effet de

la pression même normale des sécrétions « par le fait, sans doute, d'un défaut de résistance de leurs parois, d'origine congénitale ». Il existe une prédisposition morbide spéciale de la paroi des tubes glandulaires. Cette prédisposition d'origine congénitale consiste sans doute dans un défaut de résistance de la paroi qui est elle-même sous la dépendance d'un défaut de qualité de la substance fondamentale qui la constitue ».

Quoique nous ne pensions pas que cette théorie puisse être admise sans réserve, à cause des cas très nombreux où nous voyons la paroi renforcée considérablement soit par des cartilages hypertrophiés, soit par des faisceaux conjonctifs très volumineux, ou d'autres encore dans lesquels l'hypertrophie papillaire ramifiée témoigne d'une hyperplasie épithéliale indubitable, malgré ces raisons, nous croyons que la théorie de MM. Bard et Lemoine contient une portion de vérité ; elle consiste en ceci : C'est que réellement les parois sont moins résistantes au début de la lésion, et pour la raison suivante que nous essaierons de démontrer par la suite : c'est que le poumon bronchectasié est composé d'éléments qui n'ont pas atteint leur développement adulte et qui sont, par suite, dans un état de moindre résistance.

Nous avons, dans l'examen histologique de notre cas, décrit certains systèmes qui ressemblent à des lobules glandulaires, réfringents, munis de hautes cellules cylindriques, et qui sont disséminés dans le parenchyme du lobe dégénéré. Nous n'avons pas, jusqu'ici, interprété ces formations ; le fait est que ce n'est qu'après de nombreuses hésitations que nous nous sommes décidé dans notre diagnostic histologique.

La première idée qui vient à l'esprit lorsqu'on aperçoit ces systèmes, c'est que ce sont des glandes chargées de mucus et hypertrophiées ; cette hypertrophie élémentaire semble même si nette, que l'aspect rappelle celui de certains adénômes à hautes cellules ; la limite souvent un peu diffuse des lobules, leur caractère quasi envahissant, la hauteur considérable des éléments, leur tassement, tout cela rend cette hypothèse assez plausible. Voici, du reste, la description que MM. Cornil et Ranvier donnent des adénômes tubulés à épithélium cylindrique :

« Les coupes longitudinales montrent les tubes glandulaires dans toute leur longueur, présentant souvent des bourgeons latéraux ou de véritables bifurcations, s'ouvrant à la surface de la muqueuse, et se terminant par des culs-de-sac à des hauteurs différentes.

« L'épithélium qui les revêt est très nettement cylindrique. Les cellules qui se forment sont 2 ou 3 fois plus longues qu'à l'état normal dans les mêmes glandes ; elles se présentent habituellement avec tous les caractères des cellules caliciformes, c'est-à-dire qu'elles sont remplies de mucus.

« Les tubes coupés transversalement se présentent comme des cercles avec une bordure de cellules cylindriques caliciformes très régulière et une lumière centrale. »

Le rapprochement est certainement tentant ; cependant le détail élémentaire nous montre une forme toute particulière des cellules ; celles de l'adénôme sont, d'après M. Cornil, 2 ou 3 fois plus hautes que normalement ; si l'on compare la hauteur des cellules de nos cavités à

celle des cellules muqueuses des glandes bronchiques, ce n'est pas 2 ou 3 fois plus hautes que nous les trouvons, mais 5 ou 7 fois, eu égard à leur étroitesse. Il est donc peu probable que nous ayons affaire à des éléments adénomateux. Un autre argument nous semble avoir une grande valeur contre cette hypothèse ; c'est que nous trouvons à la périphérie des cavités à hautes cellules une couche parfaitement nette de cellules allongées, plates, dont l'existence nous est révélée par un anneau de noyaux fins et fusiformes longs qui entoure les cellules refringentes. Où trouverons-nous l'analogue de ces éléments parmi ceux qui composent les différents systèmes du poumon? Jamais dans une glande mucipare, mais autour de l'alvéole pulmonaire primordial. Si nous nous reportons, en effet, à la description que donne Kölliker du poumon embryonnaire, voici ce que nous trouvons :

« Chez des embryons de la seconde moitié du second mois, le poumon, qui mesure en totalité 3,5 à 4,5 millim. de longueur, paraît même à l'œil nu, règulièrement granuleux, et l'on reconnaît un certain nombre d'éminences arrondies de 0,36 millim., que j'appellerai vésicules glandulaires primitives, chacune n'est autre chose que l'ampoule terminale d'un ramuscule bronchique, et est constituée à l'intérieur par un tube épithélial à cellules allongées, et à l'extérieur par une enveloppe épaissie formée de cellules arrondies et de fibres en voie de développement. Cette dernière enveloppe, toutefois, n'est pas limitée nettement à sa surface extérieure, mais se continue avec l'enveloppe correspondante des vésicules glan-

dulaires adjacentes, par l'intermédiaire d'un tissu de même genre, mais à éléments moins serrés ».

D'autre part, dans le tome II de l'*Histologie pratique*, J. Renaut nous donne également une description encore plus nette que celle de Kölliker, mais qui concorde, en somme, avec elle :

« Les cellules cylindriques internes ont surtout attiré l'attention des auteurs qui se sont occupés jusqu'ici de l'embryologie du poumon, si bien qu'on les a considérées comme formant, à partir de la fin du 4e mois, une rangée unique à la surface des alvéoles primitifs. Ce sont des cellules hautes, aussi larges à leur base qu'à leur surface libre, et dont le protoplasma clair, comparable à celui des cellules mucipares de la glande sous-maxillaire par exemple, est imprégné par une substance molle analogue au mucigène, mais ne se colorant pas en bleu comme lui sous l'influence de l'hématoxyline. Ces cellules sont nues, et présentent seulement à leur surface une striation granuleuse délicate. Dans leur intérieur, des travées minces de protoplasma cloisonnent la masse transparente qui, à l'état vivant, est semblable à du verre fondu.

« Le noyau est arrondi, volumineux, situé à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la hauteur quand on a fixé le poumon par les vapeurs osmiques. Mais si l'on a employé les solutions aqueuses d'acide osmique, ou le liquide de Muller, il est entraîné par les courants de diffusion, et fuit vers le pôle libre de la cellule.

« La couche de cellules plates qui double l'épithélium cylindrique ressemble de prime abord exactement à un

endothélium sous-épithélial. Mais on reconnaît aisément qu'elle n'appartient pas à la calotte mésodermique entourant les alvéoles primitifs, car presque en aucun cas elle ne reste adhérente à cette calotte quand à l'aide des aiguilles ou en soulevant et en laissant plusieurs fois retomber la lamelle, on isole les canaux aériens de la masse ambiante du tissu conjonctif. Ces tubes emportent en règle la couche de cellules plates avec eux ».

La similitude de ces descriptions avec nos systèmes glanduliformes est évidente. Nous avons, de notre côté, examiné de nombreuses coupes de poumons fœtaux à différents stades de développement et nous avons trouvé l'analogie la plus grande entre l'aspect des cavités et celui des alvéoles primitifs du poumon fœtal.

Mais, en outre, ne nous fiant pas à notre humble savoir en histologie, nous nous sommes adressé à la haute compétence de M. le Prof[r] Cornil, et nous lui avons communiqué les préparations ; son opinion a été que nous avons affaire à des alvéoles primitifs, qui ont irrégulièrement persisté en îlots. L'apparence mucoïde, qui, au premier abord, semblerait plaider en faveur de la nature glandulaire des formations en question, aide au contraire à affirmer que ce sont des alvéoles primitifs, arrêtés à un moment donné de leur développement. Il se serait passé pour certains éléments du poumon ce qui se retrouve d'une façon plus grossière et plus tangible dans d'autres organes chez plusieurs des sujets qui présentaient en même temps que de la bronchectasie, des difformités et malformations congénitales. Cette opinion est celle que défend M. Couvelaire, il l'a présentée à la

Société d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie de Paris, en juillet 1903. Nous avons, parmi les cas de dégénérescence kystique du poumon ou d'autres organes, relevé les malformations suivantes :

1° *Foie polykystique* (Couvelaire). — Atrophie en longueur de tous les os du squelette des membres. La main droite a 7 doigts, les 3 derniers en syndactylie. La main gauche porte un petit doigt surnuméraire atrophié, surajouté au cinquième.

Pieds bots. Implantation vicieuse du gros orteil, perpendiculairement aux métatarsiens des autres orteils.

Chaque pied a 5 orteils.

Grandes lèvres entre lesquelles fait saillie à la partie antérieure, une verge rudimentaire de 4 millim., à l'extrémité de laquelle débouche l'urèthre. Bec de lièvre. Exencéphalie.

2° *Foie et rein kystiques* (Witzel). — Conformation rudimentaire.

Extrémités épaisses, courtes, massives. Chaque main munie de six doigts bien développés.

A la main gauche le bord cubital du 6e doigt porte un moignon, rudiment d'un 7e doigt.

Genu varum et pied varus des deux côtés, 6 orteils qui semblent normalement développés.

Hémicéphalie, absence presque complète des os du crâne. Aplatissement de la boîte crânienne. Presque au milieu du crâne, s'insère une poche pédiculée de la grosseur et de la forme d'un petit œuf de poule. Exencéphalie. Nez épaté. Absence de la partie médiane du maxillaire supérieur.

Fente palatine qui comprend les parties molles et les parties dures.

Langue assez grosse, dont la pointe présente des papilles hypertrophiées.

Mâchoire inférieure de conformation anormale.

3° (Guéniot). — Père, neveu de la mère de l'enfant, absinthique. Plusieurs frères malformés, morts.

4° (Körster). — Hydrocéphalie.

5° (Schupmann). — Encéphalocèle, bifidité de l'utérus et du vagin.

6° (Hensinger). — Absence de l'extrémité inférieure droite et de la moitié droite des organes génitaux féminins.

7° (Meckel). — Déformations de la tête et des extrémités.

8° (Virchow et Siebold). — Rétraction et difformités de la vessie.

9° (Lehmann). — Reins en fer à cheval. Pieds bots.

10° (Arnheim). — Côté droit de la face hémisphérique, hypertrophie de l'oreille, des lèvres. Langue bifide. Membre supérieur droit plus long.

11° (Barlow). — Cœur bifide ; canal artériel persistant à l'âge de 3 mois.

La série nous semble suffisamment démonstrative. Nous concluons donc fermement avec M. Couvelaire, à la persistance de l'état fœtal, au moins en ce qui concerne une partie des bronches. Nous sommes d'accord avec un auteur dont nous avons maintenant à parler.

Nous avons trouvé dans le *Wiener klinische Wochenschrift*, janvier 1857, un article de Stœrk sur un cas de dégénérescence kystique congénitale du poumon.

Voici l'observation de ce cas :

15e Cas (*Résumé*).

Mère 31 ans, bien portante, n'a jamais eu aucune maladie. Forceps. Embryotomie. Perforation thoracique qui amène l'écoulement d'une quantité assez considérable de sérosité. Extraction.

Autopsie. — Enfant mâle, à terme. Cyanose et œdème abdominal et scrotal.

A l'ouverture de la cavité abdominale, il s'écoule 20 à 30 cent. cubes d'un liquide clair comme de l'eau. La cavité pleurale gauche contient quelques gouttes de liquide rosé.

Le cœur est fortement dévié vers la gauche. La cavité pleurale droite contient quelques centimètres cubes de liquide limpide. Elle est occupée en grande partie par une tumeur ovoïde presque aussi grosse qu'un œuf, qui repousse le lobe supérieur du poumon droit en haut, en arrière et en dehors, et le lobe inférieur en bas et en dedans ; le lobe moyen est appliqué sur la partie supérieure, postérieure et externe de la tumeur à laquelle il adhère faiblement. La tumeur offre au toucher une mollesse comparable à celle de la laine, elle comprime avec évidence l'oreillette droite ainsi que les veines caves supérieure et inférieure dans leur partie terminale. Elle semble entourée de toutes parts par la plèvre qui fait un large repli au dessus et au-dessous d'elle, et vient recouvrir les lobes supérieur et inférieur.

La coupe montre que la tumeur est composée de petites cavités isolées qui forment un tissu finement spongieux, riche en sucs, dont les lacunes varient de la dimension d'une pointe d'aiguille à celle d'un grain de chénevis, avec des travées extrêmement délicates. Les lacunes les plus vastes paraissent plus nombreuses dans les parties centrales. Une petite quantité de sérosité limpide s'écoule de la surface de coupe qui présente une coloration rouge pâle ; il est assez malaisé de distinguer sa ligne de séparation d'avec l'étroite bande de parenchyme pulmonaire un peu plus foncée, appartenant au lobe moyen, qui coiffe la tumeur.

Le parenchyme du poumon droit n'offre rien d'anormal, sauf que les grosses bronches, après leur division, paraissent ne posséder que deux troncs principaux, un supérieur, l'autre inférieur. Quant au lobe moyen, il est impossible d'y trouver la moindre bronche même en se servant des sondes les plus fines. Les vaisseaux sanguins sont également normaux dans les deux poumons.

Examen microscopique. — Le poumon gauche ne présente, à part son atélectasie, rien d'anormal.

A un faible grossissement, la tumeur paraît composée de cavités analogues à des alvéoles, de dimensions variées, séparées par des cloisons tantôt minces, tantôt épaisses, contenant des cellules nombreuses. L'élément cartilagineux manque complètement. Il existe un contraste frappant entre le collapsus du parenchyme pulmonaire et la béance de presque toutes les cavités. Elles contiennent une sérosité albuminoïde coagulée plus ou moins abondante. Il existe fréquemment des débris de cloisons qui font saillie en forme d'éperons dans les cavités les plus vastes. Il y a eu perforation de la cloison d'une façon comparable à celle que produit la résorption des parois alvéolaires dans l'emphysème atrophique du poumon. La tumeur est isolée du parenchyme du lobe moyen par une couche assez épaisse de tissu conjonctif, dans laquelle circulent de petits vaisseaux légèrement dilatés. Cette couche pénètre la tumeur en différents points, et reporte vers sa périphérie, de petites masses ovalaires isolées qui ont exactement la même structure qu'elle.

A un grossissement plus fort, ce qui frappe, c'est la pauvreté anormale de la tumeur en capillaires, d'autant plus que ceux-ci, ainsi que nous l'avons dit, se voient très facilement sur ce poumon dont la congestion est intense; ils font saillie dans les cavités alvéolaires.

Les cavités sont revêtues d'épithélium simple, cubique ou cylindrique, avec de gros noyaux ronds ou un peu ovalaires, se colorant faiblement et paraissant un peu gonflés. Le protoplasma, peu abondant, n'est pas réfringent. Cet épithélium repose directement sur le chorion des cloisons, et même si intimement, que sur beaucoup de points, des cellules isolées du chorion pénètrent au milieu des cellules épithéliales; parfois il est fragmenté en de nombreux points, par des couches de muscle lisse, d'épaisseur variable. En certains endroits, l'épithélium s'abaisse de telle sorte qu'il ressemble à un endothélium ; il existe des types intermédiaires entre ces formes et les cylindriques.

Les faisceaux de fibres musculaires lisses qui se superposent,

sans limite précise, par l'intermédiaire d'une membrane basale, concentriquement autour de la couche épithéliale, ne circonscrivent presque jamais entièrement une cavité. Il arrive que parfois c'est la musculeuse elle-même qui revêt la cavité à cause de l'absence d'épithélium.

On trouve, dans les cloisons, un grand nombre de figures semblables à des acini glandulaires, avec des lumières petites et une seule couche de cellules épithéliales. Leur coupe est plus souvent transversale que longitudinale ; il est possible d'en voir qui s'abouchent directement à une cavité et cet abouchement se fait sans l'intermédiaire d'un canal excréteur. L'épithélium de ces formations glandulaires est à une seule couche de cellules cylindriques basses qui ressemblent absolument par leurs réactions colorantes, leur noyau et l'aspect de leur protoplasma, à celles des espaces cavitaires. Ces systèmes sont entourés pour la plupart, directement par le tissu des cloisons ; dans un grand nombre se trouvent des cellules fusiformes assez riches en protoplasma, à noyau faiblement coloré, qui sont juxtaposées sans intermédiaire, parmi les cellules épithéliales. Elles sont isolées par une couche de fibres musculaires parfaitement développées. Il paraît évident que les grandes cavités se sont formées par la dilatation de ces systèmes.

La tumeur est très pauvre en fibres élastiques.

En ce qui concerne l'origine de la tumeur, je crois qu'on peut, sans difficulté, la faire dériver du tissu bronchique embryonnaire. Il existe un certain nombre de raisons en faveur de cette opinion.

La comparaison de cette tumeur avec le poumon d'un fœtus de 2 à 4 mois montre leur similitude remarquable : d'abord en ce qui concerne la forme, la dimension et la coloration des épithéliums, peut-être avec cette seule différence que les cellules cylindriques basses de l'épithélium bronchique embryonnaire sont plus serrées. Les cellules du tissu interstitiel de la tumeur ressemblent parfaitement à celles du poumon embryonnaire, si ce n'est pour la densité. La comparaison ne concerne que les systèmes glanduliformes et non les cavités. Les coupes longitudinales des formations aciniformes montrent que leur extrémité n'est pas dilatée et que leur

revêtement cylindrique est partout égal. Cette absence d'épithélium plat aux extrémités des bronches correspond absolument à l'état embryonnaire du fœtus de 2 à 4 mois.

La concordance parfaite de la disposition concentrique des cellules fusiformes qui entourent les bronches est très significative, elle est exactement celle des formations utriculaires analogues à des glandes et qui se trouvent dans la tumeur.

En ce qui concerne l'absence d'éléments cartilagineux dans la paroi bronchique, la tumeur est comparable au poumon du 2e mois. Nous sommes donc vraisemblablement en présence d'une tumeur constituée par des éléments que l'on peut identifier à des ramifications des troncs bronchiques à un stade fœtal très primitif. La différence essentielle consiste dans la dégénérescence ectasique de la plupart des ramuscules ; les préparations nous montrent qu'elle est due à l'accumulation de liquide dans la lumière. Il reste à savoir si ce liquide est un produit de transsudation ou de sécrétion ; la pauvreté du tissu interstitiel en vaisseaux capillaires plaide contre la première hypothèse. On pourrait donc, avec vraisemblance, considérer le liquide comme un produit de sécrétion.

Si l'on considère, d'une part, les dimensions de la tumeur, dont le volume dépasse considérablement celui du poumon gauche, et d'autre part cette circonstance, que les ramifications bronchiques les plus larges ne dépassent pas la grosseur d'un grain de chènevis, il est impossible d'attribuer son extension à une simple dilatation des rameaux bronchiques normaux, mais plutôt à leur développement excessif et anormal.

Pour caractériser le poumon fœtal, Kölliker emploie la comparaison avec une glande en grappe ; je serais tenté de désigner, dans le même esprit, la tumeur sous le terme de « kystadénome bronchique fœtal ».

Le musée de notre Institut possède une pièce qui ressemble au cas précédent.

16e Cas. — Rokitansky.

Nouveau-né prématuré, mâle. Le lobe supérieur gauche est très volumineux, dégénéré en un tissu caverneux et cloisonné, formé de logettes gonflées de matière gélatineuse.

Aucune autre anomalie.

Le cœur est dévié à droite.

Le lobe dégénéré est entouré par une plèvre d'une égale minceur, non adhérente.

Sa coupe est comparable à celle d'un rayon de miel, des lacunes rangées sans ordre les unes à côté des autres, sont de dimension très variable ; les plus vastes, qu'on trouve de préférence dans la partie supérieure de la tumeur, atteignent la dimension d'une noisette, les plus petites se distinguent à peine. En général, elles sont de forme arrondie ; grandes et petites ont une surface interne lisse ; elles communiquent entre elles de toutes parts ; des cloisons extrêmement minces s'étendent entre elles. La partie supérieure du lobe qui surplombe la tumeur est recouverte d'une étroite bande de parenchyme, en forme de languette ; elle a une coloration différente qui permet de la distinguer. L'examen microscopique confirme que c'est un reliquat de parenchyme normal. L'histologie de la tumeur correspond exactement à celle du cas précédent ; à la seule différence que le tissu interstitiel du second présente un type embryonnaire moins marqué ; son tissu élastique est un peu plus abondant.

17e Cas. — Pièce n° 4770 du Musée.

Lobe accessoire du poumon droit. Au milieu de la face externe du bord supérieur (?) du poumon d'un homme de 44 ans, se trouve un lobe aplati, arrondi, d'un diamètre de 6 à 7 centimètres, épais de 1 centimètre, qui, comprimé dans une dépression correspondante,

n'est fixé sur le fond de cette cavité que par un pédicule de tissu pulmonaire gros comme un fort crayon, partout recouvert de plèvre, il tranche, par sa densité et sa coloration pâle, avec le tissu pulmonaire assez pigmenté.

Il renferme, au milieu d'un tissu fibreux plus ou moins fin, des cavités qui contiennent du liquide ; elles sont rangées sans aucun ordre, de différentes tailles, jusqu'à celle d'un grain de chènevis, et n'ont aucune connexion apparente avec les bronches.

Des travées conjonctives passent du tissu dégénéré dans les parois qui limitent le lobe. La paroi des kystes est revêtue d'épithélium ; mais une partie est tombée sous l'influence de l'immersion dans les liquides de préparation. Il est cubique, à granulations assez grosses, à protoplasma peu abondant ; il est très bien conservé dans certaines figures en forme de fentes. Ces étroites cavités, dont un certain nombre sont ramifiées, ressemblent avec leur revêtement d'épithélium cubique aux canaux galactophores.

18e Cas. — Rokitansky.

Enfant mâle, âgé de 8 jours. Cyanose.

Sur la partie antérieure du bord inférieur du lobe supérieur gauche, se trouve, fixée par un mince pédicule, une tumeur en forme de cœur, grosse comme un citron, lisse, gonflée d'air, qui présente en un point quelques cavités de la dimension d'un pois ou d'un haricot. Sur sa surface, se ramifient des veines volumineuses d'un rouge foncé. Elle est multiloculaire ; les cavités communiquent pour la plupart entre elles, et leurs dimensions varient de celles d'un pois à celles d'une noisette. Le lobe inférieur du même côté est repoussé en arrière contre l'épine dorsale ; le lobe supérieur vers le haut, le cœur vers la droite et le poumon droit en haut et en arrière. La substance pulmonaire rouge pâle, est exsangue, œdématiée et plus dense.

19e Cas. — Pièce n° 2583 du Musée.

Enfant de 3 mois, du sexe féminin. Au-dessous du poumon gauche normal, on aperçoit un lobe accessoire appliqué sur la convexité du diaphragme, adhérent par l'intermédiaire d'un court pédicule composé de plèvre et de deux artères, branches de l'aorte descendante, l'une grosse, l'autre petite. Pas trace de bronches.

Le lobe accessoire, recouvert par la surface basale du lobe inférieur du poumon gauche normalement conformé, couvre par sa base concave la moitié gauche du diaphragme ainsi que la cavité pleurale gauche et s'étend par ses bords libres autour du repli costo-diaphragmatique.

Examen microscopique. — Les bronchioles revêtues intérieurement d'épithélium à cils vibratils régulier, sont vides et affaissées, on ne découvre aucun gros rameau bronchique ; les alvéoles, dont les capillaires sont gonflés par leur contenu, sont en partie affaissés ; beaucoup d'entre eux sont bourrés de globules rouges.

Malgré la longue période d'occlusion complète des bronches, on ne remarque pas le moindre indice d'une dilatation des rameaux bronchiques, ni des alvéoles ; en présence du développement parfaitement normal de tous les éléments histologiques (à l'exception du cartilage), il faut renoncer absolument à admettre qu'il y avait manque de sécrétion.

Dans une série de cas, où il existe une communication libre avec les bronches, on ne saurait admettre qu'il y ait rétention des sécrétions. Cette cause ne peut donc pas servir à expliquer la formation des cavités kystiques ; d'un autre côté, la cessation de l'évacuation des sécrétions n'amène pas nécessairement la dilatation, ainsi que le prouve le cas décrit de lobe pulmonaire accessoire. Mais par là, on n'est pas amené à contester l'existence de cas où une inflammation fœtale ayant produit de la sténose ou l'oblitération des rameaux bronchiques, la rétention de sécrétions

peut aboutir à la formation de pareils kystes. Ce sont ceux-là que l'on pourrait désigner sous le nom de « dégénérescences kystiques par bronchectasie fœtale ». Celui que mentionne Grawitz en premier en est un exemple. Mais pour les deux premiers de ceux que j'ai relatés, je crois devoir insister pour considérer comme cause réelle l'hypertrophie des tissus.

Je m'imagine que l'hypertrophie progresse de telle façon, qu'il se produit, dans le tissu interstitiel, des néoformations utriculaires, qui sortent des cavités déjà formées, s'élargissent ensuite à leur tour, et deviennent kystiques, processus comparable à la croissance d'un kyste glandulaire. En faveur de cette hypothèse, plaide peut-être aussi cette particularité, que ces systèmes glanduliformes ne passent pas dans les grandes cavités kystiques en s'élargissant progressivement, mais qu'elles s'y abouchent d'une manière assez brusque. Cette façon de se comporter est comparable au développement de certaines tumeurs, et permet ainsi de supposer que nous ne sommes pas ici en présence d'une simple anomalie de développement, mais plutôt d'un processus néoplasique.

Nous diviserons les dégénérescences kystiques congénitales du poumon en deux groupes, d'après leur mode de formation :

1° Dégénérescences kystiques par hypertrophie de portions circonscrites de l'arbre bronchique, avec persistance de caractères fœtaux, sans que la dégénérescence ait atteint un degré suffisant pour rendre impossible la distinction des différents systèmes ;

2° Dégénérescence kystique par bronchectasie fœtale provenant d'un processus inflammatoire, avec sténose ou oblitération de rameaux bronchiques chez le fœtus et dilatation kystique consécutive par rétention des sécrétions.

Les cas relatés par Stœrk sont identiquement comparables au nôtre : dilatations bronchiques, revêtement épithélial cubique, achondrie, persistance des tubes bronchiques embryonnaires, etc... tout peut se juxtaposer.

Voici donc une étude très complète qui vient soutenir

par ses arguments la thèse de la persistance fœtale ; dans ces poumons dégénérés, il existe à l'origine une faiblesse élémentaire des tissus, inaptes à résister aux causes de dilatation. Mais si nous partageons l'opinion de Stœrk sur l'origine des bronchectasies, par contre, nous ne croyons pas que les liquides en rétention soient des produits de sécrétion, pour la raison que notre lobe kystique ne contient pas de glandes ; en second lieu, nous pensons qu'une autre explication en peut être donnée : nous avons fait remarquer dans l'étude histologique la dilatation capillaire très intense que présente le lobe, d'où provient-elle ? Très vraisemblablement elle est parallèle à l'agénésie bronchique et alvéolaire, elle n'en est probablement pas la cause, mais elle dépend du même facteur : tare héréditaire, lésion nerveuse centrale, qui peut faire une difformité quelconque. Secondairement cette agénésie capillaire est encore entretenue par la compression que les kystes exercent sur les vaisseaux. Quelle est la conséquence de cette gêne circulatoire ? la stase, la congestion du poumon, les hémorrhagies interstitielles, l'œdème et tout naturellement, les épanchements. Que l'on se reporte aux nombreux cas que nous avons reproduits dans cette étude, et on pourra remarquer la fréquence des épanchements péritonéaux et pleuraux relatés par les auteurs et qui sont du même ordre que l'épanchement intrabronchique de notre cas :

1^er^ cas de Grawitz : Infiltration œdémateuse sous-cutanée du thorax et de l'abdomen. Ascite.

8^e^ cas de Grawitz : Œdème des membres inférieurs,

du tronc. Ascite. Epanchement faible dans la plèvre droite.

Cas de Arnheim : Dans la cavité péritonéale, 50 cent. de liquide, ainsi que dans les deux cavités pleurales.

Cas de Balzer et Grandhomme : Le péritoine renferme une grande quantité de liquide légèrement brunâtre.

Cas de Stœrk : Sérosité péritonéale limpide, épanchement pleural double abondant.

Voici donc pour nous, d'où proviennent les liquides accumulés ; ils transsudent des capillaires dans le parenchyme, et de là dans les bronches ; celles-ci, moindrement résistantes, dans un certain nombre de cas, ou oblitérées, se laissent distendre.

Comme Stœrk, nous sommes d'avis que les grandes cavités sont formées par la dilatation des formations analogues à des glandes ; mais comme lui, nous pensons aussi, d'accord avec M. Couvelaire, qu'il se produit une hyperplasie épithéliale, mise en évidence de la façon la plus nette par l'existence des villosités abondantes et développées que nous avons dans notre cas. Cette idée est également celle que MM. Albarran et Imbert ont proposée dans leur étude approfondie des Tumeurs du rein ; il se joint à l'oblitération primitive des canalicules qui produit la rétention des sécrétions un « processus actif de prolifération épithéliale qui aboutit à l'édification de kystes.

Nous pensons, étant donnée l'existence des cas nom-

breux où la perméabilité des bronches avait persisté, que la théorie exclusive de la rétention, facteur de dilatation, est trop absolue ; mais nous retenons la seconde partie de la question qui est absolument vraie.

Nous ne croyons pas qu'il soit possible d'expliquer par le simple fait de la rétention, l'existence des nombreuses dilatations disséminées dans le parenchyme et dont les parois sont accolées. Elles ne contiennent ni air, ni éléments et il ne semble pas qu'elles aient jamais contenu quoi que ce soit, du moins, il n'y a pas trace de résidus : elles rappellent absolument les kystes que nous voyons se former dans certaines glandes, la mamelle en particulier, par bourgeonnement des tubes sécréteurs.

Nous sommes donc d'accord avec Stœrk pour voir dans ce genre de bronchectasies, la combinaison d'une action mécanique, passive due à l'accumulation des liquides avec un processus actif de prolifération épithéliale non point néoplasique, à proprement parler, quoique s'en rapprochant fort, mais hyperplasique.

Nous sommes par cela amenés à considérer de plus près l'hyperplasie dans les bronchectasies.

Nous possédons une série de cas qui montre tous les degrés possibles dans l'hyperplasie épithéliale : certains présentent des kystes à parois lisses, unies, sans papilles. Que la surface des cavités multiplie ses éléments, et nous voyons apparaître les formes analogues à celle de notre cas, à celle de Stœrk, avec de nombreuses hypertrophies villeuses. Mais si l'exubérance des végétations augmente, si les sinuosités et les replis se multiplient, alors nous voyons un aspect véritablement néoplasique et nous

pouvons alors observer des cas analogues aux suivants, qui semblent, selon toute vraisemblance, présenter les formes ultimes de la dégénérescence épithéliale bronchique.

Nous les avons trouvés présentés dans un article des *Archives de Virchow*, sous le titre : « Adéno-sarcome papillaire du poumon.

Observation

Femme de 67 ans, morte avec de la bronchectasie et un épanchement pleural droit. Près du hile du poumon gauche et juste au-dessous de la plèvre du lobe inférieur, existe une tumeur sphérique, grosse comme une cerise ; sa surface est lisse Elle paraît molle et de consistance lâche ; sa couleur est gris rougeâtre.

Sa coupe présente l'aspect d'un labyrinthe confus formé par des sortes de villosités en connexion les unes avec les autres et qui ne laissent entre elles que d'étroites fentes irrégulièrement contournées. Dans la périphérie de la tumeur, on trouve de nombreuses petites formations hémisphériques ou en forme de boutons, qui sont dépendantes les unes des autres, ou bien complètement indépendantes ; mais ceci provient de leur section par la coupe. Vers le centre, ces villosités augmentent de dimensions ; certaines peuvent être suivies, d'un pôle à l'autre de la tumeur sans solution de continuité ; de leur surface partent, à leur tour, de nombreuses ramifications villeuses, en forme de boules, de boutons ou de massues. Elle donne l'impression d'un kyste dont la cavité serait entièrement occupée par une sorte d'arbre qui porterait des papilles ramifiées, et dont les branches n'auraient pu se diviser et se développer à leur aise et se seraient, par suite de leur compression réciproque, soudées et fusionnées de toutes sortes de manières à l'intérieur du kyste.

Les papilles les plus grêles sont composées de cellules cylindriques si serrées, qu'entre elles, il ne reste que de minimes portions fondamentales, vaguement fibreuses. Les papilles fibreuses ont le même revêtement, mais moins tassé. L'épithélium est *simple*, cylindrique, bas. Les travées et les papilles sont remarquables par leur riche vascularisation.

Dans l'axe des papilles, on trouve des vaisseaux qui s'étendent en ligne droite et se résolvent vers l'extrémité globuleuse ou vers les divisions des villosités, en un réseau capillaire dont l'aspect rappelle beaucoup le réseau capillaire des franges synoviales.

Il est à remarquer ensuite que le revêtement des papilles forme, par places, non seulement des fentes plus ou moins profondes, mais qu'on trouve encore, dans l'intérieur de ces villosités, des cavités glanduliformes arrondies ou allongées et même ramifiées, qui sont également revêtues d'épithélium cylindrique ; mais ici il est beaucoup plus haut, et porte en certains points des cils vibratils.

Faisons remarquer immédiatement l'analogie très grande qui existe entre nos cas de bronchectasie congénitale et ce dernier cas d'adéno-sarcôme papillaire :

Même aspect général à un faible grossissement ainsi que nous le montre le dessin joint à l'observation. Même détail histologique :

1° Cavités anfractueuses, à parois très hypertrophiées sous forme de villosités ramifiées ; la seule différence consiste dans cette exubérance plus considérable :

2° Revêtement épithélial cylindro-cubique de ces villosités.

3° Existence de systèmes glanduliformes disséminés soit dans les papilles, soit au milieu des travées.

4° Revêtement cylindrique haut de ces cavités, avec

cils vibratils, ainsi que les auteurs l'ont relaté dans plusieurs cas.

5° Distension capillaire.

6° Absence de cartilages.

Tout, en somme, concorde pour mettre en évidence d'une manière frappante, la similitude que ce cas présente avec la bronchectasie. Nous pensons donc qu'il n'est pas téméraire d'assimiler à cette forme de néoplasmes, les productions villeuses que nous avons observées ; elles seraient le premier stade possible de ce genre de tumeurs que Weichselbaum dénomme adéno-sarcome. Il ne semble pas avoir eu l'idée de comparer l'histologie de la tumeur qu'il a observée, à celle des autres dégénérescences pulmonaires, mais nous n'hésitons pas à en faire des degrés différents dans le temps et dans l'espace, de la même affection. Il va sans dire que la néoplasie peut ne pas se produire et s'arrêter à la simple hyperplasie. Du reste, de toute façon, elle est bénigne et reste limitée à l'épithélium bronchique, qui seul, dans ce type de tumeur, présente cette tendance à une évolution morbide.

Les observations de dilatation des bronches, d'origine congénitale, observées, sans qu'on puisse douter, chez des sujets adultes, servent d'intermédiaires entre les cas observés chez le nouveau-né et l'enfant, et ceux qui, chez le vieillard, peuvent aboutir à l'adéno-sarcôme.

Voici donc un certain nombre de faits acquis à la théorie de l'hyperplasie épithéliale, mais il en est un certain nombre qu'elle ne paraît pas à elle seule être capable d'interpréter ; ce sont ceux où les lumières

bronchiques sont oblitérées, où les cavités sont gonflées de liquide, voire même d'air, et où il existe une sclérose interstitielle indiscutable.

Ce type de bronchectasie a été différencié clairement par Kimla dans une étude qu'il a faite sur la dégénérescence kystique des organes glandulaires et dont il a publié les conclusions dans le *Bulletin international de l'Académie des sciences de Bohême*, 1899.

Il crée trois groupes de bronchectasies :

« Le 1er groupe contient les bronchectasies congénitales à forme kystadénomateuse, dues à un arrêt de développement qui survient entre le 3me et le 5me mois de la vie intra-utérine.

Le bourgeonnement des petites bronches n'ayant plus lieu, les grosses bronches se dilatent peu à peu par suite de la prolifération incessante de leur épithélium. Etat stationnaire également du tissu interstitiel.

Dans le 2e groupe, aux agénésies précédentes, se joint l'hypertrophie du tissu conjonctif, énormément accru aux dépens du parenchyme respiratoire ».

C'est sur ce groupe que nous désirons attirer l'attention maintenant. Parmi ceux que nous avons trouvé dans les auteurs, nous signalerons :

1° *Le 1er cas de Grawitz* qui offre comme particularités de présenter une oblitération des bronches, un revêtement épithélial cilié et un contenu liquide.

2° *Le 5e cas de Grawitz* avec les conduits oblitérés de l'épithélium cilié, une hypertrophie considérable des cartilages, un contenu liquide.

3° *Le 6e cas de Grawitz.* Oblitération.

4° *Le 7e cas de Grawitz.* Oblitération, revêtement cilié, contenu gazeux.

5° *Le cas de Arnheim.* Oblitération, épithélium cilié, cartilages hypertrophiés et contenu liquide.

Biermer admet dans les bronchectasies une hypertrophie générale de tous les tissus ; en particulier, il fait remarquer l'hyperplasie des cartilages qu'il a observée fréquemment. Il est d'accord en ceci avec Kimla, et avec un autre auteur, Heller qui, dans un article intitulé : Du sort ultérieur des parties pulmonaires atélectasiées, nous rappelle qu'il a signalé des tumeurs enchondromateuses dans certains cas de bronchectasie accompagné d'atélectasie.

Voici un passage extrait de son article et qui concerne l'hypertrophie cartilagineuse :

« Mais ce qui frappe le plus, c'est, dans les cloisons des kystes, le développement extraordinaire de noyaux de cartilage, petits ou grands, arrondis ou allongés et souvent très irréguliers. Ils se montrent déjà immédiatement sous la plèvre, tandis que, normalement, les lamelles cartilagineuses les plus rapprochées de la plèvre, ne s'en trouvent, chez les enfants, qu'à un centimètre et demi et chez les adultes, encore plus loin.

Les cellules de ces noyaux de cartilage hyalin sont, vers le centre, réunies dans des capsules secondaires, en groupes irréguliers ; vers la périphérie, au contraire, elles sont rangées une à une et juxtaposées. D'abondantes masses de graisses adhèrent, en partie directement aux

noyaux cartilagineux, alors que normalement, on ne trouve que très rarement et en petite quantité, des cellules adipeuses autour des bronches ; le cartilage est entouré partiellement de tissu conjonctif très riche en cellules, et aussi de vaisseaux sanguins dilatés ».

L'auteur résume son opinion ainsi qu'il suit :

« Les portions atélectasiées qui n'arrivent pas à se développer ultérieurement, subissent une atrophie de leur partie alvéolaire et une hypertrophie de leur partie bronchique ».

Nous préciserons encore davantage en ajoutant que l'hypertrophie bronchique peut porter sur l'élément épithélial seul, ce qui provoque les bronchectasies villeuses, dont le maximum pathologique peut prendre la forme adéno-sarcomateuse, ou bien, à la fois sur la muqueuse et sur les autres éléments péribronchiques, et nous voyons alors apparaître des tumeurs composées de cartilage, de graisse et de glandes, le tout hypertrophié, comme pour les cas suivants, signalés par Heller et publiés par Chiari dans le *Prager Medicinische Wochenschrift*, dans un article intitulé : « Contribution à l'étude des tumeurs bronchiques.

1er *Cas.* — Femme de 68 ans, morte avec un emphysème très étendu. Muqueuse bronchique rouge et tuméfiée. Dilatation cylindrique des bronches. Dans le lobe inférieur gauche, une bronchectasie, grosse comme une noisette, contient une tumeur globuleuse qui la remplit exactement ; elle est ferme, lisse, revêtue d'épithélium plat. Une coupe montre qu'elle vient sans délimilation,

de la paroi. L'examen microscopiqne permet de voir de petits amas cartilagineux hyalins en voie de calcification. Le reste se compose de tissu adipeux et d'îlots glandulaires. Cette tumeur était donc un lipo-adéno-chondrôme développé dans la paroi de la bronchectasie.

2e Cas. — Homme de 73 ans, mort de tuberculose généralisée. Adhérence complète des deux poumons. Foyers caséeux. Bronchectasies sacciformes. Une d'elles, grosse comme une noix, est complètement remplie par une tumeur globuleuse reliée à la paroi de la cavité. Surface lisse revêtue d'épithélium plat. Formée de cavités isolées au maximum grosses comme un pois, remplies de mucus. Elles sont revêtues d'épithélium cubique ». « Ce qui est digne d'intérêt dans ces deux tumeurs bronchiques, c'est leur relation avec la bronchectasie. Je serais tenté, à ce point de vue, de m'imaginer qu'elles se trouvaient avec la bronchectasie dans un certain rapport causal, c'est-à-dire qu'elles se sont formées probablement au cours de la dilatation bronchique, à peu près de la même façon que l'on voit des hypertrophies en forme de papilles, se développer quelquefois dans les bronchectasies ».

3e Cas. — Femme de 70 ans. Nombreuses tumeurs demeurées à l'état latent dans différents organes. La plus volumineuse dans le lobe inférieur du poumon gauche, d'autres dans les deux hémisphères cérébraux, le foie, la rate, que l'on doit considérer comme des métastases de la première. Celle-ci, grosse comme une

orange, présente ainsi que les autres une structure glandulaire avec fentes ramifiées de façons diverses qui contenaient une sorte de mucosité visqueuse et rappelaient sur leur surface de coupe l'aspect du cysto-sarcome phylloïde de la glande mammaire.

Sur les coupes on voit de nombreuses papilles ramifiées, revêtues d'épithélium cylindrique haut la plupart du temps simple, quelquefois stratifié, très régulier. On trouve partout de petites plaques cartilagineuses analogues à celles des bronches. Il y a lieu d'admettre que l'existence des hauts épithéliums cylindriques provient de l'épithélium bronchique. Nulle part on ne peut découvrir d'épithélium à cils vibratiles.

L'auteur fait de la tumeur un papillome hypertrophique ou carcinôme villeux des bronches avec néoformations métastatiques. Mais pour nous, nous rangerons ce dernier cas dans la même classe que celui de Weichselbaum.

Dans les deux cas précédents, nous tenons à faire ressortir la présence concomitante des cartilages hypertrophiés et des bronchectasies ; Chiari lui-même assimile cette hyperplasie à celle qui atteint la muqueuse isolément et provoque la formation des dilatations avec villosités intrabronchiques.

Les soi disant métastases ne seraient que des kystes primitivement co-existants, de la maladie kystique étudiée par M. Couvelaire.

Si donc, pour nous résumer, nous reprenons l'ensemble de la question, nous serons d'accord avec Kimla, Stœrk, Grawitz et Couvelaire pour dire qu'il y a arrêt

de développement du poumon dans certaines parties de ces éléments.

Avec Kimla, nous dirons que de cette stase résulte une évolution pathologique des tissus qui peut amener l'hypertrophie soit interstitielle : d'où segmentation des bronches et formation des kystes, soit parenchymateuse pure : d'où dilatation bronchique active. Le terme ultime de ces hypertrophies peut être : d'une part, pour la première : la sclérose du poumon et les adéno-enchondro-lipômes ; d'autre part, pour la seconde, les bronchectasies perméables dont le maximum est représenté par les adéno-sarcomes.

CONCLUSIONS

La dilatation bronchique congénitale est la manifestation d'une tare héréditaire.

La cause immédiate semble être une perversion du développement des différents éléments du poumon.

Cet arrêt peut se produire :

I. — Avant le 3e mois de la vie intra-utérine.

Il se caractérise par :

a) La persistance des alvéoles primordiaux ;
b) L'agénésie alvéolaire ;
— cartilagineuse ;
— fibreuse ;
— glandulaire ;
— musculaire ;
— capillaire péri-alvéolaire ;

D'où découlent successivement :

1° L'anaération ;
L'ananthracose ;
2° La stase circulatoire et la congestion ;

L'apigmentation ;
L'œdème et les épanchements intrabronchiques ;
3° La dilatation perméable des bronches.

Et comme suite de l'évolution morbide :

4° L'hyperplasie épithéliale villeuse et sa forme ultime : l'adéno-sarcome.

II. — Après le 3e ou le 4e mois de la vie intra-utérine.

Il se caractérise par :

a) L'agénésie alvéolaire ;
b) — capillaire péri-alvéolaire ;

D'où découlent :

1° L'anaération ;
L'ananthracose ;
2° La stase sanguine et la congestion ;
L'apigmentation ;
Les œdèmes et épanchements intra-bronchiques ;

c) L'hyperplasie épithéliale ;
— conjonctive ;
— cartilagineuse ;
— glandulaire ;
— adipeuse.

D'où résultent :

1° La dilatation imperméable des bronches avec sténose ;

Leur stade ultime : l'enchondro adéno-lipome.

Vu :
Le Président de la Thèse,
LANDOUZY.

Vu :
Le Doyen,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

Albarran et **Imbert.** *Traité des tumeurs du rein.*

Balzer et **Grandhomme**. Contribution à l'étude de la broncho-pneumonie syphilitique du fœtus et du nouveau-né. *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, nov. 1886.

Bard et **Lemoine.** De la maladie kystique essentielle des organes glandulaires. *Arch. gén. de méd.*, 1890, t. II.

Barlow. Atélectasie des poumons avec kyste emphysémateux. *Journ. de méd. britannique*, janv. 1880.

Biermer. Bronchectasie. *Handbuch d. speciellen Pathologie und Therapie*, t. V. — *Arch. f. path. Anat. Virchow*, t. XIX, p. 250.

Chiari. Contribution à l'étude des tumeurs bronchiques. *Prager med. Wochenschrift*, oct. 1883.

Cornil et **Ranvier.** Tumeurs Adénomes, *Manuel d'Histologie pathologique.*

Couvelaire. Sur la dégénérescence kystique congénitale des organes glandulaires et en particulier des reins et du foie. *Ann. de Gynécologie, d'Obstétrique et de Pœdiatrie*, nov. 1899.

Couvelaire et **Porak.** Foie polykystique, cause de dystocie, *Annales de Gynécologie et d'Obstétrique*, etc., mars 1901.

Delobel. *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, février 1900. — *Compte-rendu de la Société anatomo-clinique de Lille.*

Frœntzel. *Charité Annalen*, 1878.

Frühwald. Hernie d'une portion de poumon dégénérée en kystes, *Jahbuch fur Kinderheilkunde*, 1885, t. 23, p. 414.

Grawitz. De la bronchectasie congénitale. *Arch. f. path. anat. med. Therapie* t. LXXXII, p. 217.

Heller. *Du sort ultérieur des régions pulmonaires atelectasiées.*

Jalan de la Croix. Zur Entwickelung des Lungenepithels b. menschlichen fœtus. *Arch. für mikrosk. Anat.* Bd. XXII, 1883.

Kimla, *De la dégénérescence kystique des organes glandulaires.*

Marfan. Emphysème aïgu. *Traité des maladies de l'enfance.*

Meyer. De la dégénérescence kystique congénitale du poumon. *Arch. f. path. Anat.* 1959, t. XVI.

J. Renaut. Poumon, *Histologie pratique*, t. II.

Stœrk. Un cas de dégénérescence kystique du poumon. *Wien. klin. Wochenschrift*, janv. 1897.

Tillaux. Communication sur une tumeur gazeuse de la plèvre. *Bulletin de la Société anatomique*, 1860, 2e série, t. VI.

Virchow. Contribution à la pathogénie du crétinisme et des difformités crâniennes. *Recueil de dissertation*, p. 982.

Weichselbaum. Adéno-sarcome papillaire du poumon. *Arch. f. path. Anat.* 1889, p. 559.

Saint-Brieuc. — Typographie F. Guyon (922-4-4).